

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

LARIBOISIERE-SAINTE-LOUIS

182

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Françoise BELINGARD-DEYBACH

NEE LE 14 NOVEMBRE 1945 A CREIL (60)

Présentée et soutenue publiquement le 1972

A PROPOS D'UN CAS DE DILATATION KYSTIQUE DE
LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE ASSOCIEE A UN
ADENO-CARCINOME D'ORIGINE PANCREATIQUE.

PRESIDENT : MONSIEUR LUCIEN LEGER , PROFESSEUR.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

LARIBOISIERE - SAINT-LOUIS

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Françoise BELINGARD-DEYBACH

NEE LE 14 NOVEMBRE 1945 A CREIL (60)

Présentée et soutenue publiquement le 1972

A PROPOS D'UN CAS DE DILATATION KYSTIQUE DE
LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE ASSOCIEE A UN
ADENO-CARCINOME D'ORIGINE PANCREATIQUE.

PRESIDENT : MONSIEUR LUCIEN LEGER , PROFESSEUR.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
LABORATOIRES ANATOMIQUES

THÈSE

1908

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée par

M. le

François HELINGARD-DEYBACH

Sur le rôle du pancréas dans la digestion



Présentée et soutenue publiquement le 15 Mars 1908

A PROPOS D'UN CAS DE DIGESTION KYSTIQUE DE
LA VITE DU TRIPTE PRINCIPALE ASSOCIÉE A UN
ADHÉSION-CARCINOME GASTRO-PANCRÉATIQUE.

Président : M. le Docteur LUCIEN LÉGER, Professeur

Imprimé par M. L. L.

A la mémoire de mon Grand'Père.

A mes Grands-Parents

A mes Parents,

A mon Mari ,

A ma belle-famille

A mon frère Jean-Paul

A mes amis et camarades .

A Monsieur le Professeur Lucien LEGER

Chevalier de la Légion d' Honneur
Membre de l'Académie de Chirurgie
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien des Hôpitaux de Paris .

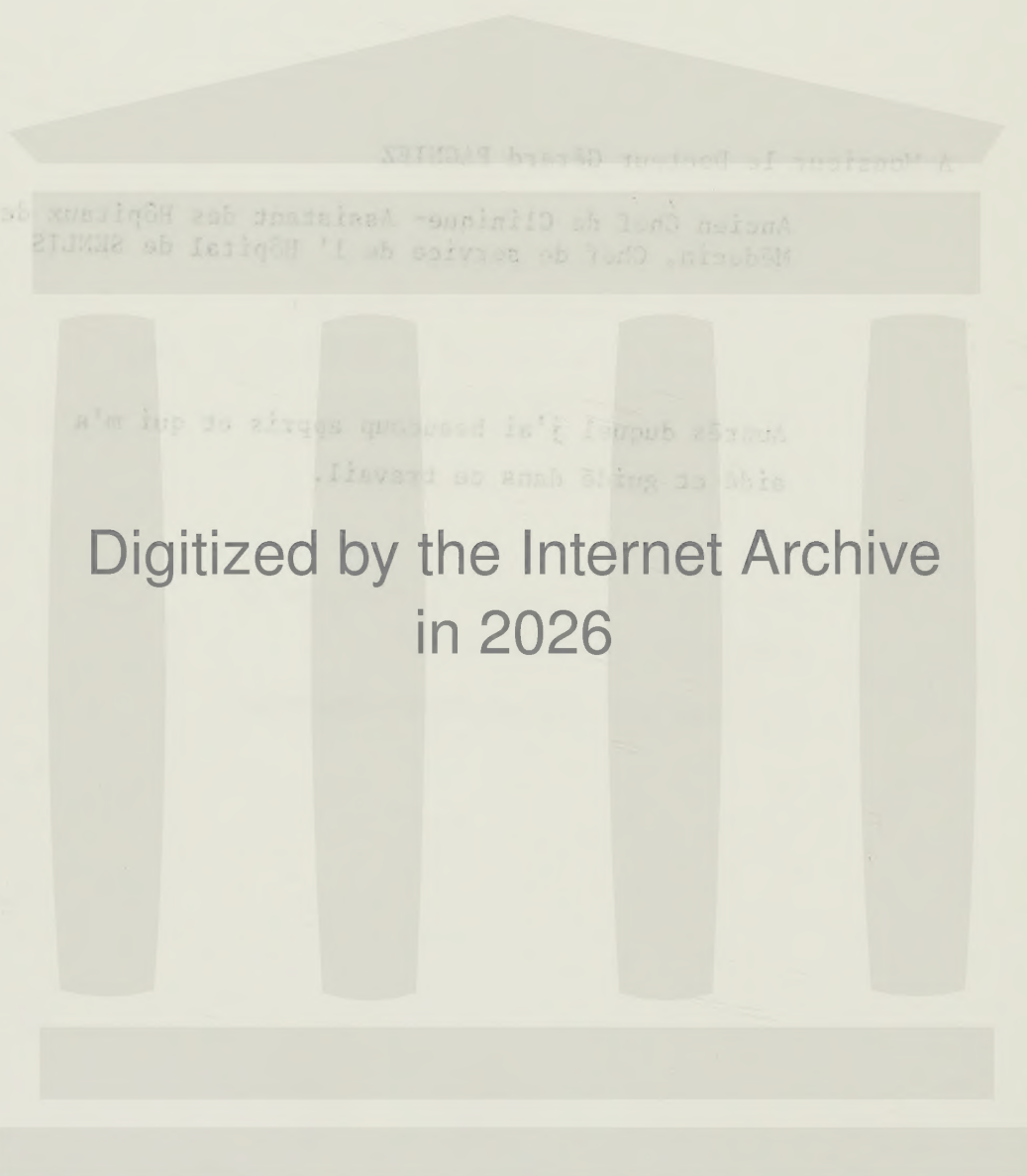
Qui m'a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

Qu'il en soit profondément remercié .

A Monsieur le Docteur Gérard PAGNIEZ

Ancien Chef de Clinique- Assistant des Hôpitaux de Paris
Médecin, Chef de service de l' Hôpital de SENLIS (60)

Auprès duquel j'ai beaucoup appris et qui m'a
aidé et guidé dans ce travail.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

Monsieur le Professeur Agrégé J. CANIVET

Monsieur le Professeur R. HOUDART

Monsieur le Professeur B. DUPERRAT

Monsieur le Professeur Agrégé A. PUISSANT

Monsieur le Professeur C. LAUNAY

Monsieur le Professeur F. ALISON

Monsieur le Docteur G. PAGNIEZ .

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion d'observer, chez une jeune femme un cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale, associée à un adénocarcinome d'origine pancréatique, ce qui apportait un caractère un peu particulier à cette affection dont de nombreux cas sont maintenant publiés.

Le premier cas décrit serait celui de Vater en 1723 (121), mais Alonso-Lej (3) met en doute son authenticité et attribue le premier cas réel à Douglas en 1852.(24)

Alonso-Lej (3) dans son article fondamental en 1959 en recense 403 cas. Nutricy (88) dans sa thèse en 1968 en apporte 178 nouveaux, ce qui amène donc le total à 581, cependant, il ne tient pas compte des cas japonais dont il n'a pu contrôler les données. Donc, à l'heure actuelle, environ 600 cas de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale ont été publiés.

L'affection était antérieurement connue sous le nom de kyste du cholédoque, pour notre part, nous préférons employer le terme de "Dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale". En effet, il ne s'agit pas de véritables kystes mais de dilatations de la voie biliaire, le terme "kystique" évoquant plus la morphologie de la malformation que sa pathogénie ou sa nature réelle; elle intéresse souvent toute la voie biliaire et pas seulement le cholédoque.

Dans notre titre, nous n'avons pas employé le terme "congénital", car pour l'observation que nous allons rapporter cette origine ne peut être clairement mise en évidence.

La dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est une affection dont la symptomatologie clinique les manifestations biologiques et radiologiques, l'évolution et les complications sont maintenant bien connues.

Son origine congénitale est admise par la plupart des auteurs. Quant à la thérapeutique, des divergences existent entre ceux qui préfèrent la kysto-jéjunostomie, qu'elle se fasse sur une anse isolée montée en Y, ou en omega, et ceux qui prônent la résection de la poche kystique suivie d'une hépatico-jéjunostomie termino-latérale.

Il nous a semblé intéressant de rapporter cette observation, de rappeler à cette occasion les grands traits cliniques, biologiques, anatomo-pathologiques de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale, et de discuter les problèmes pathogéniques et thérapeutiques que pose l'association rare de cette affection à un processus carcinomateux.

Nous nous sommes donc fixé le plan de travail suivant :

- 1 - Tout d'abord, nous exposerons notre observation personnelle,
- 2 - Ensuite nous rapporterons les observations analogues que nous avons pu retrouver dans la littérature,
- 3 - Nous rappellerons alors les grands traits anatomiques, cliniques, biologiques, radiologiques et évolutifs de la dilatation kystique de la voie biliaire principale.
- 4 - Nous verrons les problèmes particuliers posés, au point de vue pathogénique, par la présence d'un adéno-carcinome.
- 5 - Nous exposerons enfin, les modalités thérapeutiques de l'affection et nous les discuterons en sachant que dans un certain nombre de cas on a constaté une association à un processus néoplasique.

CHAPITRE I

OBSERVATION PERSONNELLE

Madame R.P... âgée de 26 ans et demi, est hospitalisée le 1er avril 1970 à l'hôpital de Senlis dans le service du Docteur Pagniez.

Cette malade a accouché le 26 février 1970. La grossesse et l'accouchement ont été normaux, le retour de couches n'a pas encore eu lieu le 1er avril. 15 jours après cet accouchement sont apparues des douleurs de l'hypochondre droit irradiant dans la fosse lombaire droite puis dans la région dorsale. Ces douleurs sont intenses, à type de crampes. Elles évoluent par paroxysmes très douloureux et entraînent l'insomnie. Il n'y a pas de nausées ni de vomissements, la malade est apyrétique.

Au moment de l'apparition des douleurs, la malade découvre une tuméfaction douloureuse, de volume modéré, au niveau de l'hypocondre droit. La malade est traitée en ville pendant un mois pour un syndrome vésiculaire et continue à souffrir de façon intermittente.

Le 27 mars, apparaît un ictère généralisé, cutanéomuqueux avec des urines foncées, des selles claires, accompagné de prurit. Elle est adressée à l'hôpital.

Dans les antécédents on ne retrouve aucun élément particulier. La malade est née au Maroc et y a vécu jusqu'à l'âge de 14 ans. Les deux grossesses ont été normales.

L'examen d'entrée apporte quelques renseignements :

- l'ictère est d'intensité modérée, il est accompagné de prurit et entraîne des lésions de grattage. Les urines sont foncées et les selles claires.

- la palpation de l'abdomen montre une tuméfaction au niveau de l'hypocondre droit, semblant faire corps avec le foie qui est légèrement augmenté de volume. Elle est bien limitée en bas où elle atteint l'ombilic; en haut, elle plonge sous le rebord costal. Sa consistance est ferme, voire dure. Cette masse est douloureuse spontanément, à l'ébranlement et à la palpation, mais elle ne

donne pas le signe de Murphy. Elle est mobile avec la respiration et mobilisable par la palpation, enfin, elle donne le contact lombaire.

Il n'y a pas d'adénopathies, en particulier pas de ganglion sus claviculaire gauche.

La malade pèse 52,900 kg pour 1 m 60.

Le bilan biologique montre :

- une accélération de la vitesse de sédimentation à 45 mm à la première heure et 80 mm à la deuxième heure,
- une discrète anémie hypochrome avec 4.100.000 hématies par mm³, une valeur globulaire à 0,85, et un hématoците à 35 %,
- une éosinophilie sanguine à 5 %
- une discrète albuminurie,
- une hyper alpha 2 globulinémie à 14 % et une hyper beta-globulinémie à 18 %;
- les phosphatases alcalines sont à 14 unités Bodansky
- bilirubine sanguine totale : 22 mg /l
libre : 5 mg/l
conjuguée : 17 mg/l
- un cholestérol total à 2,97 g/l
- le rapport cholestérol estérifié/cholestérol total a une valeur de 0,64.
- les tests de floculation hépatique sont normaux.

Sur les clichés sans préparation de l'abdomen on voit que la masse palpée a une limite inférieure convexe avec quelques calcifications à ce niveau, se projetant au niveau de la fosse iliaque droite. En haut, cette masse semble faire corps avec l'ombre hépatique bien que cela soit difficile à préciser.

L'urographie intraveineuse est normale et on élimine ainsi la possibilité d'un gros rein (cf. fig. 1)

Sur le lavement baryté, le colon transverse et l'angle droit sont abaissés (cf. fig. 2);

Sur le transit baryté gastro-duodénal, l'antrum gastrique est comprimé et le cadre duodénal est élargi, il semble plus comprimé que refoulé (fig. 3).

Une scintigraphie hépatique montre que la tumeur ne fixe par l'Or radioactif. Sur la face antérieure on note une volumineuse image de tonalité de la partie interne du lobe droit et une discrète hypertrophie du lobe gauche qui pré-

sente une faible tonalité. Il est difficile de distinguer s'il s'agit d'une masse hépatique non fonctionnelle ou d'une tumeur extra-hépatique dont le pôle supérieur marquerait son empreinte au niveau du foie. Compte tenu du caractère relativement normal des images obtenues par balayage latéral et postérieur on pencherait plutôt pour cette deuxième hypothèse.

L'état général de la malade commence alors à s'altérer : amaigrissement de 1 kg. 400 en 12 jours et apparition de vomissements. Elle est alors confiée au Professeur Lucien LEGER à l'hôpital Cochin.

Dans ce service, on pratique une artériographie coeliaque et mésentérique supérieure : elle montre un soulèvement de l'artère hépatique et de sa branche droite, une amputation de l'artère gastro-duodénale, et, au temps veineux, un refoulement de la veine porte vers la ligne médiane (voir fig. 5)

Une scintigraphie pancréatique à la séléno-méthionine est pratiquée (Dr. J. J. Legrand = mais la fixation hépato-splénique empêche toute interprétation d'une éventuelle fixation pancréatique. La fixation de l'Or 198 donne des images identiques à celles que l'on avait observées lors de la première scintigraphie. L'isotope se répartit sur le foie et la rate, il existe une splénomégalie bien visible sur l'image postérieure. La fixation hépatique montre une hypertrophie du lobe gauche du foie, le lobe droit apparaît normal. La fixation est nettement hétérogène dans la région hilare et au niveau du lobe gauche. La masse palpée dans l'hypochondre droit ne fixe pas l'isotope et il est difficile de préciser s'il s'agit d'un tissu hépatique non fixant ou d'une grosse vésicule d'autant qu'il existe une large encoche au bord inférieur du foie.

Les examens biologiques pratiqués à nouveau à Cochin confirment la nature rétentionnelle de l'ictère/

- en effet il n'y a pas d'anomalies des épreuves explorant la cellule hépatique,

- par contre, il existe une élévation de la bilirubine totale à 35 mg/l et de la bilirubine conjuguée à 27 mg/l, une augmentation des phosphatases alcalines à 4,4 unités P.N.P. (pour une normale comprise entre 0,8 et 3 unités P.N.P.) des sels et des pigments biliaires sont présents dans les urines, le cholestérol total est augmenté à 2,95 g/l.

- le taux de prothrombine est à 39 % après administration de 10 ampoules de vitamine K1.

Une éosinophilie sanguine à 5 % l'origine marocaine de la malade, la notion de contact avec des chiens, l'aspect de la lésion à l'artériographie et à la scintigraphie évoquant la possibilité d'un kyste hydatique du lobe droit à développement à la fois intra et sous hépatique, on demande une sérologie parasitaire :

- sérologie d'amibiase du 4 mai 1970 : test d'immunofluorescence : + 1/100 d'où une suspicion immunologique d'amibiase tissulaire

- la sérologie d'hydatidose est négative à la fois pour le test d'immunofluorescence et la double diffusion en gélose.

AU TOTAL: on se trouve devant le problème d'un ictère par rétention, accompagné de douleurs apparues au décours d'un accouchement, avec une masse sous-hépatique droite empiétant en scintigraphie sur l'image hépatique et refoulant vers le bas l'image pancréatique.

la malade est donc opérée le 5 mai 1970, avec impression pré opératoire de kyste de la tête du pancréas.

Compte rendu opératoire (intervention pratiquée par Monsieur le Professeur LEGER le Docteur DENTAN, Messieurs BEUZART et GRIESSINGER)

Incision médiane :

Il existe une volumineuse masse kystique, d'aspect bleuté, pellucide, développé entre le foie en haut et le pancréas en bas.

La vésicule est turgescente.

La ponction du kyste ramène une quantité très importante de l'ordre de 300 cc de liquide biliaire noirâtre.

L'injection de diodone montre une très volumineuse masse oblongue à grand axe vertical de 25 cm de haut environ.

A l'ouverture du kyste on constate que la surface est régulière, on note que la vésicule s'est affaissée entre temps ce qui fait penser à une communication avec les voies biliaires, et, de fait, l'injection de diodone colorée au bleu par une cholécystostomie montre un écoulement abondant par le pôle supérieur de la cavité kystique. Il existe là une sorte de petite cavité de la taille d'une noix dans laquelle doit se jeter le canal hépatique, mais on ne peut pas cathétériser celui-ci.

La cholangiographie par la sonde vésiculaire renseigne mal sur la topographie des voies biliaires.

Au pôle inférieur du kyste il existe une sorte de macaron mobile mais très dur en contact, peut être avec le pancréas. La biopsie montre qu'il s'agit d'un néoplasme.

On monte une anse grêle à la façon de Tomoda que l'on anastomose en termino-latérale par une couronne de points au pourtour de la petite cavité ampullaire au pôle supérieur du kyste.

Anastomose jéjuno-jéjunale au pied de l'anse excluent 60 cm d'anse efférente. Ligature juste en amont de l'anastomose biliaire, enfouie par un surjet de lin.

Suspension de l'anastomose.

Gastrostomie de décharge par une sonde Foley sortant par contre-incision gauche.

Cholécystostomie Un drain de LL rétro anastomotique drainant le fond de la cavité kystique.

Un drain de LL dans gouttière pariéto-hépatique droite.

Paroi au catgut chromé, mersilène + 2 points totaux.

L'examen anatomo-pathologique (Docteur LEMAIGRE) des pièces opératoires montre que le macaron dur découvert au pôle inférieur du kyste est un adénocarcinome infiltrant la paroi duodénale de dehors en dedans, d'origine probablement pancréatique, dans l'ensemble assez peu différencié, de structure trabéculaire.

La paroi de la grande formation kystique est uniquement constitué de matériel collagène lamellaire, occupé par quelques vaisseaux et dissocié par des suffusions hémorragiques et oedémateuses, il n'existe à ce niveau aucune structure épithéliale reconnaissable.

Les suites opératoires n'ont pas posé de gros problèmes. Après une poussée d'hyperleucocytose, la numération formule sanguine se normalise très rapidement. Le transit reprend au 4^e jour après un lavement. La bilirubinémie qui s'est élevée à 95 mg/l trois jours après l'intervention décroît progressivement en même temps que l'ictère diminue.

La sonde de cholécystostomie donne des quantités modérées de bile (au maximum 200 cc par 24 h) et l'ionogramme sanguin ne présente pas de perturbations notables. Au 7^e jour après l'intervention, on procède à l'ablation de la sonde de gastrostomie.

La malade reçoit 2 comprimés de bile par jour, qu'elle supporte bien, pour compenser les pertes par la sonde de cholécystostomie.

Une cholangiographie par le drain est pratiquée le 29 mai 1970 (Docteur MIGRAINE) :

Sous scopie on voit d'abord s'opacifier la vésicule, le cystique puis un cholédoque dilaté, des passages à ce moment sont observés au niveau de la cavité kystique, l'injection d'une 2^e ampoule opacifie un canal hépatique présentant une dilatation kystique et en fin d'injection on obtient à nouveau une fuite du produit de contraste dans la cavité. D'autre part, il existe un rétrécissement du bas-cholédoque constant sur les différents clichés. On constate l'opacification de l'anse jéjunale de dérivation.

Le 3 juin, soit 28 jours après l'intervention, la sonde de cholécystostomie ne donne plus, on décide alors de tenter un clampage discontinu 12 h sur 24 h. La malade le supporte bien malgré quelques nausées. On décide donc de faire une tentative de clampage complet le 5 juin 1970, mais le lendemain survient une poussée d'angiocholite avec ascension thermique à 39°, frissons, céphalées sans accentuation de l'ictère. Cette poussée est rapidement jugulée par le rétablissement du drainage et l'antibiothérapie.

La malade quitte l'hôpital Cochin le 13 juin 1970, elle est alors apyrétique, ne souffre plus d'aucune couleur, l'ictère a beaucoup diminué. La bilirubine totale est à 12 mg/l, les phosphatases alcalines restent à 11,6 unités P.N.P. (normale : 0,8 à 3 unités P.N.P.).

Elle garde sa cholécystostomie pour 6 semaines environ. Le drainage est maintenu de façon discontinue 12 h sur 24 h.

La malade revient donc à l'hôpital Cochin le 4 août 1970, en vue d'une ablation du drain de Kehr et pour un contrôle radiologique.

Depuis sa sortie, en juin, elle s'est bien portée, elle ne présente pas d'ictère, elle se plaint de petites douleurs, épigastriques post-prandiales, de nausées, et de rachialgies. Le 11 août 1970, survenue de quelques vomissements.

Le 12 août, la malade se plaint de céphalées de l'hémicrâne droit, associées à une éruption cutanée du même côté, on évoque alors la possibilité d'un zona mais l'éruption et la douleur disparaissent en 48 heures.

Une cholangiographie de contrôle, pratiquée le 5 août montre un passage dans l'anse jéjunale, l'anastomose kysto jéjunale fonctionne donc bien.

Un transit baryté gastro-duodéal est pratiqué à cause des douleurs et des vomissements et parce que la dérivation bilio-jéjunale pratiquée chez cette malade pouvait faire suspecter la survenue d'un ulcère duodéal. En fait, cet examen radiologique s'est révélé normal.

La malade retourne donc chez elle le 15 août 1970, en bon état général.

Cependant, elle est admise à nouveau à l'hôpital le 25 août 1970, pour des douleurs au niveau du drain de cholécystostomie, des douleurs lombaires, un subictère conjonctival et des vomissements persistants; la malade est apyrétique.

Le drain de Kehr donne entre 500 et 700 cc par 24 heures. Une tension douloureuse et intermittente de l'abdomen apparaît.

Tous ces signes évoquent une sténose pylorique et le transit gastro-duodéal montre une compression extrinsèque de la région pylorique.

La cholangiographie par le drain du 2 septembre montre une dilatation diffuse et flexueuse du canal cystique. Il existe une très volumineuse masse sous-jacente semblant correspondre à la cavité kystique de la voie biliaire principale. Sur 2 clichés on note en outre au dessus du cystique 2 autres dilatations plus petites pouvant siéger sur les canaux hépatiques. Le fonctionnement de l'anastomose kysto-jéjunale n'a pu être apprécié, la bouche n'ayant pas été opacifiée avec la quantité de produit injecté.

Le 1er septembre la bilirubinémie est à 49 mg/l, les phosphatases sont à 9,2 unités P.N.P. (normale comprise entre 0,8 et 3 unités P.N.P.)). Le 8 septembre alors que la malade continue toujours à vomir, l'urée est à 0,80 g/l, le chlore à 86 mEq/l, les protides à 100 g/l et l'hématocrite à 56 % montrant que la malade est hémococoncentrée avec une hypochlorémie. Cette hémococoncentration est liée aux pertes protidiques dues aux vomissements et à la fuite biliaire. Une réanimation intensive par voie veineuse entraîne la normalisation de ces chiffres en 48 heures. La malade ne vomit plus et son état général s'améliore, elle reprend 2 kg en 2 jours. Cependant l'ictère s'accroît avec une bilirubinémie totale à 100 mg/l, des urines sombres et des selles mastic.

Le 21 septembre les vomissements reprennent, ils sont très importants avec une intolérance alimentaire absolue aussi bien pour les solides que pour les liquides. Il existe une tension abdominale lors de l'alimentation. Une réanima-

tion par perfusion est de nouveau entreprise mais l'état veineux la rend difficile.

En raison de l'augmentation des vomissements et dans l'espoir de soulager cette jeune femme, on la réopère le 5 octobre 1970.

Compte rendu opératoire (intervention pratiquée par Monsieur le Professeur Agrégé Patel, Mrs HOVASSE et NASTASIC).

Médiane sus ombilicale. On constate de très nombreuses adhérences hémorragiques et inflammatoires et un tableau de carcinose péritonéale avec ascite. On note un gros foie vert de cholestase. La région sous hépatique est absolument indisséquable, siège d'un bloc manifestement néoplasique comprenant l'anse montée, la vésicule et la tête du pancréas. Biopsie d'un élément carcinomateux sur l'épiploon. On se borne à réaliser une gastro entérostomie trans-mésocolique en un plan, réalisée en aval de l'anse montée préalablement. La cholécystotomie est laissée en place car on craint qu'une déviation interne ne fonctionne pas mieux. Paroi en un plan de points totaux.

L'examen histologique du prélèvement per opératoire (Docteur LEMAIGRE) montre qu'il s'agit d'une extension tumorale sous hépatique et méso colique d'un adénocarcinome plus ou moins différencié dont l'origine pancréatique est parfaitement probable.

L'intervention palliative, avec ses constatations tragiques, n'a malheureusement pas pu éviter une altération progressive, grave de l'état général de cette jeune femme. L'ictère devient très foncé, la tension artérielle se maintient vers 10 pour la maxima, une tachycardie apparaît, la déshydratation est importante. Cependant la malade reste apyrétique. Le 10 septembre la tension chute à 7,5 de maxima. Les douleurs nécessitent l'administration, à doses élevées, d'antalgiques puissants, entraînant un état de somnolence constant.

Une réanimation intensive n'empêche pas l'état de dénutrition de s'aggraver, l'inconscience s'accroît et se transforme en coma carus.

Devant cet état désespéré, la famille ramène chez elle la malade.

Figure 1

Figure 2

Figure 3

Figure 4

Figure 5

Figure 6

CHAPITRE II

OBSERVATIONS DE CAS SIMILAIRES RETROUVES DANS LA LITTERATURE .

L'association d'une dilatation kystique de la voie biliaire principale à un cancer développé soit sur la paroi de la dilatation elle même, soit sur les voies biliaires d'amont, soit encore au niveau du foie ou du pancréas est un fait rare.

Nous en avons relevé 12 cas dans la littérature dont un nous est resté inaccessible (Ferraris 1944) (30) nous ne pourrions donc n'en présenter que 11.

Pour certains de ces cas , il s'agissait d'une dégénérescence maligne de la paroi même du kyste :

Irwin et Morrisson 1944 (61) Fischer 1958 (35) Papagni 1959- (89)
Asbhy 1964 (7) Gautier Benoit 1970 (42)

Pour les autres cas, il s'agissait d'un processus malin à distance :

-soit carcinome des canaux hépatiques associé à un carcinome distinct du canal de Wirsung: Dexter 1957 (23)

ou carcinome du canal hépatique commun Thistle-Waite 1967 (113)

- soit carcinome hépatique : Armanino 1946 (5) Wilson 1956 (131)
George et Maingot 1968 (43)

- soit, enfin , carcinome pancréatique: Kelly 1964 (67)

DEGENERESCENCE MALIGNNE DE LA PAROI MEME DE LA DILATATION KYSTIQUE DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE :

- Cas de Irwin et Morrisson publié en 1944 (61)

Le malade, un homme de 30 ans est admis le 8 septembre 1941 pour une douleur abdominale haute évoquant une lithiasse vésiculaire. Depuis quelques semaines, il a présenté 3 épisodes identiques et a été hospitalisé pour cela dans un hopital de province. A l'examen d'entrée il n'y a pas d'ictère, il existe une douleur abdominale haute, une tension de l'épigastre et de la fosse iliaque droite. La cholécystographie est normale ainsi que les examens biologiques. Devant

la persistance des douleurs de la fosse iliaque droite on pose le diagnostic d'appendicite et le malade est opéré le 15 septembre 1941 : l'appendice est oedémateux, ne contient pas de pus et ne présente pas de nécrose, on le considère comme pathologique. La vésicule et le duodénum sont palpés et considérés comme normaux. Le malade quitte l'hôpital 10 jours après l'intervention et se porte bien un mois.

Mais la douleur abdominale reprend et il est de nouveau admis le 12 décembre 1942. Après plusieurs épisodes douloureux de sévérité modérée un ictère apparaît pour la première fois le 6 décembre. La douleur devient plus intense qu'auparavant et irradie maintenant vers l'épaule droite. L'examen note un ictère discret, une tension de l'épigastre, un signe de Murphy positif, une augmentation de volume du foie.

Une deuxième intervention est entreprise le 15 décembre 1942 : il y a du sang dans la grande cavité péritonéale, la vésicule est un peu distendue; le foie est tendu et très augmenté de volume. Il existe une volumineuse tumeur de la taille d'un poing fermé dans la région de la tête du pancréas. A la palpation, elle est remplie de calculs sur les bords, mais kystique en son centre. L'aspiration de cette poche ramène de la bile verte visqueuse en quantité non précisée. L'ouverture du kyste montre qu'il contient une grande quantité de bile et plusieurs calculs de taille modérée. Sur la paroi interne de la cavité il existe des tumeurs sessiles; on prélève l'une d'entre elles pour examen histologique. On pratique un drainage externe et une anastomose de la vésicule à l'estomac. Une hémorragie abondante du foie survient, entraînant un choc non compensé par la réanimation et le malade décède en 35 heures.

A l'autopsie :

La dilatation kystique s'étend jusqu'à 2,5 cm en dedans de l'ampoule de Vater mais on ne peut pas établir de connexion entre la partie déclive du kyste et le duodénum. L'occlusion de la partie basse du kyste est due à l'invasion de la paroi par un tissu tumoral blanc qui saillit en une zone de la paroi postéro-latérale droite, de là il a infiltré la plus grande partie de la paroi de la dilatation, s'étend à travers le pancréas et a envahi les ganglions lymphatiques rétro-pancréatiques. L'histologie montre que le tissu tumoral blanc infiltrant la paroi du kyste est un carcinome avec des zones de kératinisation.

- Cas de Fischer publié en 1958 (35)

Le malade est un jeune garçon qui présente en décembre 1953, à l'âge de 16 ans un ictère accompagné de coliques et d'une tumeur de l'hypocondre droit. A l'intervention, on découvre une tumeur kystique de la taille d'un poing, intercalée entre la vésicule et le hile hépatique. On aspire et on décapsule le kyste. Après l'intervention, le malade présente une fistule biliaire externe qui se ferme spontanément. Une éosinophilie sanguine et une réaction de fixation du complément positive font poser le diagnostic de kyste hydatique. L'examen histologique pratiqué à cette époque ne peut être obtenu. Par la suite l'état général est satisfaisant et le malade peut travailler dans l'agriculture.

En décembre 1955, une sensation de pesanteur et de tiraillement dans l'hypocondre droit, sans coliques vraies, un ictère et une tumeur de l'hypocondre droit apparaissent. La cholécystographie montre une opacité de la grosseur d'un œuf d'oie surmontant une opacité de la grosseur d'une prune. Le malade est réopéré le 25 janvier 1956 avec le diagnostic de récurrence de kyste hydatique.

A l'intervention, il existe une tumeur kystique de la taille d'une pomme qui part du hile du foie et se développe en avant vers la surface du foie. On palpe à ce niveau une induration qui semble appartenir à la paroi du kyste mais qui ne peut être délimitée avec précision en profondeur. Le diagnostic de kyste hydatique ne convient plus devant la présence d'une tumeur solide. On pratique une résection étendue du kyste et de la tumeur, une reconstruction de l'hépatique commun sur un drain en T.

L'examen de la pièce opératoire montre qu'il s'agit d'une dilatation kystique congénitale de la voie biliaire située au niveau de la fourche hépatique et présentant dans sa paroi une tumeur d'aspect carcinomateux.

L'évolution post opératoire est satisfaisante pendant les 6 premières semaines. A la 8e semaine, une poussée d'angiocholite avec fièvre à 38°, est jugulée par la terramycine.

Mais à la 14e semaine, une fièvre persistante à 39° se déclare, la culture de la bile montre une infection à pyocyanique et le malade décède le 20 mai 1956 dans un tableau de coma hépatique.

A l'autopsie : Elle montre que la tumeur surmontant le kyste a envahi les canaux biliaires effluents, il s'agit d'un adéno carcinome hautement différencié dont l'origine peut s'être faite à partir des voies biliaires. La paroi du kyste

lui même à 3 mm d'épaisseur, elle est constituée de tissu collagène, elle montre une structure en 3 couches avec en certains endroits la persistance d'un épithélium cylindrique à une seule couche.

- Cas de Papagni publié en 1959 (89)

Cette publication étant en italien, nous n'en donnerons ici que les données essentielles.

La malade est une femme de 53 ans. Elle a été opérée dans un autre hopital avec le diagnostic de lithiase cholédocienne, à l'intervention on n'a pas découvert de calculs dans les voies biliaires.

Deux mois après cette intervention, elle présente de nouveau des coliques hépatiques sans fièvre ni ictère. Elle est alors admise à l'hôpital de Milan. A l'examen d'entrée il existe une hépatomégalie discrète, mais on ne palpe aucune autre masse abdominale anormale.

Les examens biologiques sont normaux à part une anémie hypochrome à 3.000.000 et 55 % d'hémoglobine. La cholangiographie intraveineuse opacifie 2 formations arrondies : une petite de 2 cm de diamètre et une plus grande de 8 cm de diamètre. On pense alors qu'il existe une malformation des voies biliaires, sans poser toutefois le diagnostic précis de dilatation kystique du cholédoque.

La malade est opérée le 12 septembre 1958. On constate une dilatation du cholédoque de la taille d'un oeuf de pigeon dont la ponction ramène une petite quantité de bile à caractère normal. La cholangiographie per-opératoire met en évidence cette dilatation kystique du cholédoque, la vésicule est petite et ne contient pas de calculs. L'ouverture de la poche kystique montre qu'elle contient un calcul et que sa paroi postérieure présente un aspect irrégulier dû à la présence d'une formation végétante friable. La palpation de la paroi montre qu'elle est finement granuleuse de consistance dure et ligneuse. On pratique un prélèvement pour examen histologique et on construit une kystoduodénostomie latéro-latérale.

L'examen histologique du matériel prélevé à la partie postérieure du kyste montre qu'il s'agit d'un carcinome avec un stroma abondant de type fibreux dense.

Aucune donnée n'est fournie sur l'évolution ultérieure de ce cas.

- Cas de Ashby publié en 1964 (7)

La malade, une femme de 50 ans, est admise à l'hôpital St James le 4 avril 1962. Elle a présenté au cours des 4 années précédentes plusieurs épisodes douloureux de l'hypocondre droit, c'est un épisode plus sévère qui l'amène à l'hôpital.

A l'examen il existe une masse kystique tendue, au niveau de l'hypochondre droit. Il n'y a pas d'ictère.

La cholécystographie n'apporte aucun renseignement.

A la première intervention, le 15 juin 1962, on découvre un renflement kystique de la taille d'une balle de cricket. A l'ouverture on aspire une quantité non précisée de bile. Le doigt explorant l'intérieur de la cavité rencontre une petite tumeur polypoïde sur la paroi postérieure, près de l'abouchement du canal hépatique commun. On pratique une biopsie de cette formation et une kysto duodénostomie.

Les suites opératoires sont simples. L'examen histologique du matériel prélevé montre un adéno carcinome bien différencié.

La malade est admise à nouveau 4 semaines plus tard. A cette époque une radiographie sans préparation de l'abdomen montre un aspect inhabituel de cholangiogramme aérien qui semble dû à la pénétration d'air dans l'arbre biliaire à travers la kystoduodénostomie. Ce cholangiogramme aérien montre bien non seulement le kyste mais également la position de la tumeur à l'intérieur de la cavité kystique.

La deuxième intervention révèle un aspect de carcinose péritonéale, des adénopathies palpables le long de la veine porte et dans le groupe supra-pancréatique, évoquant une dissémination maligne. Une cholangiographie per-opératoire montre l'étendue du kyste et localise la tumeur. La dissection du kyste de la veine porte est difficile. On pratique une reconstruction de la voie biliaire principale par une anastomose termino-latérale entre l'hépatique et une anse jéjunale sur un tube en T avec un bref circuit d'entéro entérostomie.

L'examen anatomo-pathologique montre que la paroi du kyste est lisse et bordée par un épithélium biliaire normal. La tumeur, mesurant 3 cm de diamètre, située sur la paroi postérieure du kyste est, au point de vue histologique, un adéno carcinome bien différencié. Dans la partie postérieure du spécimen, il existe une masse de tissu fibreux infiltré par des cellules malignes. Cette masse a été coupée par le plan de dissection.

La malade survit 11 mois après cette deuxième intervention, mais son état se dégrade et elle présente une masse palpable de l'hypocondre droit dont on pense qu'il s'agit d'une récurrence locale.

- Cas de Gautier-Benoit publié en 1970 (42)

Le malade est un jeune garçon de 19 ans qui a présenté avant l'âge de 10 ans des crises douloureuses, de l'hypocondre droit très violentes d'une durée de 10 à 15 mn, se répétant tous les 15 jours environ et cédant spontanément. Il n'y a eu aucune crise entre 10 et 19 ans.

Au début du mois d'octobre 1967, le malade se plaint de douleurs épigastriques à type de brûlures et constate de temps à autre une hypercoloration des urines. Quelques jours plus tard, il constate une voussure de l'hypocondre droit et vient consulter pour cette raison en novembre 1967.

A l'entrée il présente un subictère entraînant un prurit violent et des lésions de grattage. A l'inspection, on constate une voussure oblongue de l'hypocondre droit, au dessous de celle-ci et on en palpe une autre plus volumineuse.

Rapidement la masse augmente de volume. Pendant que l'ictère devient plus intense.

Les examens biologiques montrent des signes de rétention biliaire. La scintigraphie hépatique montre une encoche très nette au bord inférieur du foie. L'artériographie coelio-mésentérique permet d'éliminer l'origine hépatique de la tuméfaction : elle montre que la tumeur s'inscrit dans l'angle formé par l'artère hépatique et la gastro-duodénale ce qui, pour l'auteur, permet de conclure qu'elle appartient au pédicule hépatique : l'urographie intra veineuse ayant éliminé une lésion rétro péritonéale.

L'intervention a lieu le 8 décembre 1967.

La tuméfaction principale est une dilatation kystique du cholédoque et la petite tumeur qui la surmonte répond à la vésicule. La dilatation kystique contient 2,5 l de bile. A son ouverture, on constate que la paroi est tapissée d'une dizaine d'éléments tumoraux d'aspect papillomateux. On résèque le kyste et on pratique une hépatico-jéjunostomie sur une anse en Y.

L'examen anatomo pathologique porte sur la paroi du kyste et sur les papillomes. La paroi du kyste est constituée d'un tissu de sclérose hyaline dense dont la paroi interne prend un aspect de bourgeon charnu et à la surface

duquel on reconnaît un épithélium de type biliaire. Les petites tumeurs pédiculées correspondent à des adénomes papillaires typiques sans aucun signe de malignité. Le malade quitte l'hôpital le 22 décembre 1967 après des suites opératoires simples.

A la consultation le 19 mars et le 17 septembre 1967 son état général est satisfaisant.

Mais le 6 mars 1969, il est hospitalisé de nouveau car, depuis 3 semaines il maigrit et vomit, de plus une petite tumeur dure est apparue dans la paroi abdominale, un peu à droite de l'ombilic. Une ponction cytologique de cette tumeur conclut à une métastase d'épithélioma.

Une réintervention est entreprise le 10 mars 1969 : la tumeur pariétale est disséquée au bistouri électrique en passant au large, le colon transverse est englobé dans cette masse. Il existe une seconde masse plus profonde qui enserre l'anse montée et le deuxième duodénum. L'exérèse monobloc de ces deux formations tumorales nécessite une hémicolectomie droite, une résection de l'uretère droit, la résection de 10 cm de l'anse en Y, une duodénotomie accompagnée de la résection d'un mur de parenchyme pancréatique céphalique. La continuité est rétablie de façon atypique : les deux extrémités du duodénum sont fermées en cul de sac, la première anse grêle sert à réaliser une entérostomie et une anastomose pancréatico-jéjunale. L'anse en Y est suturée. Deux petits nodules hépatiques sont réséqués au bistouri électrique. Une plaque de mersilène est mise en place pour fermer la paroi.

Les suites opératoires immédiates de cette intervention sont satisfaisantes et le malade sort le 5 avril. L'état général s'améliore et les troubles digestifs disparaissent.

L'examen histologique montre l'existence d'une prolifération épithéliale glandulaire à structure acineuse avec une abondante sécrétion mucoïde, tant au niveau de la tumeur sous cutanée, qu'au niveau du colon et du mésocolon, du grêle et du duodénum.

En mai 1969, une tuméfaction de l'épigastre réapparaît et le malade décède le 21 août 1969.

- DILATATION KYSTIQUE DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE ASSOCIEE A DEUX CARCINOMES DISTINCTS DES CANAUX HEPATIQUES ET A UN CARCINOME DU CANAL DE WIRSUNG :
- Cas de Dexter publié en 1957 (23)

La malade est une jeune femme de 22 ans qui a présenté à l'âge de 3 et 8 ans des épisodes ictériques ayant duré plusieurs semaines et quelques autres épisodes de moindre importance. Elle est admise en avril 1955 à la suite d'un épisode ictérique évoluant depuis 7 semaines.

L'examen clinique note un ictère modéré et une hépatomégalie lisse et ferme. Les examens biologiques montrent qu'il s'agit d'un ictère par rétention. En novembre 1955 apparaît une ascite.

En janvier 1956, il n'y a plus d'ictère mais on constate une masse sensible à gauche de l'ombilic et un ganglion sus claviculaire gauche que la biopsie caractérise comme étant une métastase ganglionnaire d'un adénocarcinome muco-sécrétant modérément différencié. Des métastases osseuses et des nodules autour de la biopsie du cou apparaissent. Un état faisant suspecter une thrombose de la veine cave inférieure se développe. La malade décède en mars 1956.

L'autopsie montre que l'ampoule de Vater et les 2,5 cm terminaux du cholédoque sont normaux. Une membrane à type de valve se trouve dans la voie biliaire à 2,5 cm avant son entrée dans le duodénum, réduisant le diamètre de la lumière à 1 mm. La voie biliaire proximale à la membrane est dilatée jusqu'à 4 cm de diamètre. Le canal cystique est légèrement dilaté mais la vésicule elle même semble normale.

Un carcinome ulcéré, naît du canal hépatique gauche près de son origine et s'étend dans le tissu hépatique environnant. Il y a un carcinome séparé dans le canal hépatique droit. Un carcinome papillaire naît d'un canal pancréatique de taille moyenne, cette tumeur est histologiquement différente des tumeurs des canaux biliaires. Les métastases ont la même structure que les tumeurs des canaux hépatiques.

La paroi du kyste est constituée de tissu fibreux dense avec quelques fibres collagènes, elle est dépourvue d'épithélium et il existe au sein de cette paroi des petits nodules de tissu pancréatique ainsi que de petites glandes tubulaires.

- DILATATION KYSTIQUE DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE ASSOCIEE A UN CARCINOME DE L'HEPATIQUE COMMUN

- Cas de Thistle-Waite publié en 1967 (113)

Il s'agit d'un jeune homme de 21 ans admis le 6 juillet 1960 pour un ictère évoluant depuis 2 mois, associé à un amaigrissement. Avant cet épisode il a toujours été en excellente santé.

L'examen clinique confirme l'ictère et découvre une masse de l'hypocondre droit s'étendant du rebord costal à la crête iliaque droite et atteignant la ligne médiane. Cette masse est lisse, non tendue et mate à la percussion.

La biologie montre un syndrome d'ictère rétionnel.

La radiographie de l'abdomen sans préparation montre l'ombre de la masse palpée. Le transit baryté gastro-duodénal montre un élargissement et un déplacement du cadre duodénal, l'estomac, la première et la deuxième parties du duodénum sont déplacés vers l'avant. L'urographie intra veineuse est normale. On pose le diagnostic pré opératoire de kyste du cholédoque. A l'intervention on découvre une énorme masse kystique qui occupe la plus grande partie de la cavité abdominale. L'aspiration ramène 4,8 l de liquide biliaire. Le canal cystique et l'hépatique commun se jettent dans le kyste mais on ne peut localiser la voie biliaire distale au kyste.

On pratique alors une duodenotomie et on passe une sonde dans l'ampoule de Vater ce qui permet d'identifier le cholédoque sous jacent comme étant une ouverture de 2 mm dans ce kyste géant. On ligature ce cholédoque sous jacent et on ferme le duodénum. Le kyste est réséqué avec le canal cystique et la vésicule attenants. On pratique une hépatico-jéjunostomie 18 cm en dessous de l'anastomose. Les suites opératoires sont simples, l'ictère diminue pendant que le malade reprend du poids.

L'état général est apparemment satisfaisant pendant les 2 ans et demi qui suivent.

La malade est admis à nouveau le 22 septembre 1963 pour des épisodes répétés d'angiocholite avec ictère, fièvre, anorexie et asthénie profonde. La tétracycline n'apporte que des rémissions transitoires.

A l'intervention on découvre une sténose de l'anastomose hépatico-jéjunale; Le jéjunum est ouvert et on dilate la sténose. On insère un tube en T dont une branche est placée dans le canal hépatique à travers l'anastomose et l'autre

branche dans le jéjunum. La longue terminaison du tube en T est amenée dehors à travers le jéjunum ry la paroi abdominale.

Les suites opératoires sont simples. Le tube en T est enlevé 3 mois après l'intervention. Six semaines plus tard un nouvel épisode d'angiocholite survient avec ictère anorexie et asthénie. Il est jugulé par la tétracycline mais récidive quelques semaines plus tard.

Le malade revient à l'hôpital le 28 février 1964 avec un diagnostic clinique de récidive de sténose de l'anastomose hépatico-jéjunale. A la laparotomie on découvre un anneau de tissu dur entourant l'anastomose hépatico-jéjunale. ON résèque cette zone et on construit une nouvelle anastomose hépatico-jéjunale en utilisant une anse en Y à la manière de Roux.

L'histologie de la zone réséquée montre qu'il s'agit d'un adénocarcinome anaplasique du canal hépatique. Pendant les 6 mois suivants l'état général s'aggrave progressivement avec l'apparition de métastases hépatiques et des autres organes abdominaux.

Il meurt le 20 juillet 1964.

- DILATATION KYSTIQUE DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE ASSOCIEE A UN CARCINOME HEPATIQUE

Cas de Armanino publié en 1946 (5) :

Il s'agit d'un jeune garçon de 17 ans qui a présenté chaque printemps un épisode ictérique variant de 2 à 8 semaines. L'ictère a persisté tout le long de l'année précédant l'admission. Il a présenté une douleur del' hypocondre droit pendant les cinq semaines précédant son entrée à l'hôpital. Le transit baryté gastro-duodénal ne montre pas de lésion du duodénum, mais le long du bord inférieur du duodénum il y a une image de manque, et le cadre duodénal semble élargi. Le malade décède au 5e jour de son hospitalisation. L'autopsie révèle de nombreuses métastases d'une volumineuse tumeur qui occupe la plus grande partie du lobe carré du foie jusqu'au ligament falciforme. La paroi de la vésicule est épaissie, blanc jaunâtre. La voie biliaire kystique dilatée de façon sphérique, a un diamètre de 13 cm et les canaux hépatiques sont épaissis et élargis. Il y a un petit repli sur la paroi interne du kyste adjacente au deuxième duodénum.

- Cas de Wilson publié en 1956 (131)

La malade est une jeune femme de 33 ans, venue consulter à la suite d'un ictère évoluant depuis 3 semaines.

A l'examen on note une masse fluctuante, non tendue, dans l'hypochondre droit.

A l'intervention la vésicule est molle et facilement dépressible. Une masse volumineuse siège sous le duodénum, elle atteint en haut le hile hépatique et en bas le petit bassin. Il n'y a pas d'adénopathies palpables.

L'origine du kyste se trouve près du canal hépatique gauche. ON pratique une kystojéjunostomie sur une anse en V à la manière de Roux.

A l'histologie la paroi du kyste est constituée d'un stroma hyalin dense avec des signes d'inflammation chronique, elle est dépourvue d'épithélium.

L'évolution post opératoire immédiate est satisfaisante. Seize mois plus tard cependant des signes apparaissent évoquant la possibilité d'une obstruction. L'exploration chirurgicale montre que l'anastomose fonctionne bien, mais révèle l'existence d'un carcinome très étendu, atteignant l'aire portale, la mésentérique et le foie.

L'histologie révèle qu'il s'agit d'une métastase d'un adéno carcinome hépatique.

- Cas de George et Mainrot publié en 1962 (43)

Il s'agit d'une jeune femme de 27 ans qui a présenté à la naissance un ictère et une hépatomégalie. En 1950 et 1955, elle souffre de crises de coliques hépatiques typiques qui conduisent à une laparotomie exploratrice en 1956 : on découvre alors une vésicule normale mais épaissie et des nodules kystiques autour de la voie biliaire et de la tête du pancréas. Par la suite, elle se porte bien mais au bout de neuf mois l'ictère récidive et elle est alors admise au Royal Free Hospital.

A l'intervention le 7 janvier 1957, on découvre un kyste du cholédoque. Il existe une hépatomégalie dépassant de 5 cm le rebord costal. On procède à l'ablation d'un calcul de 1/2 cm de diamètre qui se trouve dans le cholédoque. On pratique une kysto jéjunostomie sur anse montée en oméga. Les suites opératoires sont simples et la malade se porte toujours bien six mois plus tard en consultation.

En 1959, à l'âge de 29 ans, elle se trouve enceinte et est admise dans un autre hopital pour une toxémie gravidique qui contraint à une césarienne deux semaines avant terme chez cette primigeste.

Treize jours après la naissance d'une fille, la malade présente une embolie pulmonaire et un épisode de fièvre persistante pour lequel on pose de diagnostic

de brucellose. Cette infection est traitée par streptomycine et tétracycline. Une biopsie hépatique pratiquée à cette époque montre une angiocholite et une hépatite avec des aires de sclérose, suggérant des séquelles de nécrose focale. Il n'y a aucune lésion granulomateuse de brucellose. La malade est de nouveau envoyée au Royal Free hospital.

A l'examen il existe un ictère, une hépatomégalie dépassant de 10 cm le repord costal, une splénomégalie, et une petite lame d'ascite avec des oedèmes mous des deux membres inférieurs. L'état général se détériore rapidement avec une augmentation de l'ictère, une diarrhée abondante entraînant des désordres hydroélectrolytiques et malgré le traitement la malade décède.

A l'autopsie :

Le foie est augmenté de volume, il présente une aire irrégulière, carcino-mateuse, mesurant 10 cm sur 6 cm et associée à l'hépatique droit. On pense qu'elle représente la tumeur initiale. Outre de multiples lésions secondaires sur la surface et à l'intérieur du foie, le reste de cet organe est le siège d'une fibrose mais sans cirrhose. La vésicule est légèrement augmentée de volume et contient de la bile laiteuse. Les ganglions du groupe hépatique sont atteints par le carcinome ainsi que les ganglions pré aortiques supérieurs et trachéo-bronchiaux. Le pancréas est augmenté de volume, la tête est en contact étroit avec la masse de tissu carcinomateux. La rate est augmentée de volume de façon homogène et présente une métastase à chaque pôle.

- DILATATION KYSTIQUE DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE ASSOCIEE A UN CARCINOME PANCREATIQUE

- Cas de Kelly publié en 1964 (67)

Le malade est un homme de 30 ans qui est admis en juillet 1962, à l'Akron City Hospital pour une douleur abdominale et un ictère. Il s'est bien porté jusqu'aux 3 mois précédant l'hospitalisation, il commence alors à ressentir des crises intermittentes de brulures épigastriques. Un transit baryté gastro-duodénal fait évoquer la possibilité d'un ulcère peptique. Mais les diverses médications prescrites pour ce syndrome n'apportent aucune amélioration. La veille de l'admission le médecin de famille note un ictère conjonctival. Il n'y a aucun antécédent digestif ni hépatique. Depuis 4 semaines il est anorexique et maigrit. L'examen clinique ne révèle qu'un discret subictère conjonctival et une sensibilité épigastrique à la palpation profonde. La cholécystographie n'opacifie que

très faiblement la vésicule. Un nouveau transit baryté gastro-duodéal montre une image d'empreinte arrondie sur l'estomac et le duodénum. On pense qu'elle correspond à une volumineuse masse rétro péritonéale sur la tête du pancréas. On pense à une cholécystite lithiasique avec peut être une lithiase cholédocienne. On évoque le diagnostic de carcinome de la tête du pancréas, mais sa probabilité est très faible chez ce malade de 30 ans.

L'intervention a lieu le 7 juillet 1962. La vésicule est normale et ne contient pas de calculs. On découvre une masse kystique de 10 cm de diamètre siégeant sous le foie, entre la vésicule et le duodénum. L'aspiration de ce kyste ramène de la bile. Le pancréas est augmenté de volume et oedémateux, il n'est pas dur et ne contient pas de nodules. On pense qu'il s'agit d'une pancréatite secondaire à un kyste existant depuis longtemps. Une cholangiographie per-opératoire confirme que la masse est un kyste du cholédoque. Le canal hépatique commun pénètre la cavité à sa partie supérieure et le canal cystique à sa partie latérale. On n'obtient pas de passage duodénal du produit opaque.

On pratique une kysto duodénostomie, la portion de la paroi kystique sacrifiée pour l'anastomose est destinée à l'examen histologique. Un cathéter est placé dans le fond de la vésicule pour une cholécystostomie. Les suites opératoires sont simples à part un épisode d'atélectasie pulmonaire. Au 10e jour on pratique une cholangiographie par le drain de cholécystostomie qui révèle un passage libre du produit de contraste vers le duodénum à travers l'anastomose kysto duodénale. Le malade quitte l'hôpital au 12e jour avec un léger ictère résiduel.

Il est admis à nouveau 41 jours plus tard pour des douleurs abdominales et dorsales persistantes. Il n'y a alors ni ictère ni fièvre. L'examen clinique montre une sensibilité épigastrique. Les examens biologiques sont normaux ainsi que la cholangiographie intra veineuse. Le transit gastro duodéal montre une libre communication entre le duodénum et la cavité kystique. Il y a également un déplacement vers le bas du cadre duodéal par ce que l'on pense être une masse de tissu mou. Par aspiration gastrique, perfusion intra veineuse et médications anti-cholinergiques on obtient une rémission partielle. Cependant à chaque fois qu'on supprime l'aspiration et qu'on rétablit l'alimentation orale, les signes réapparaissent. Au 18e jour, on transfère le malade au Crile V.A. Hospital dans l'Ohio, où le 10 août 1962, est pratiqué une laparotomie exploratrice. On trouve environ 2 litres de liquide laiteux dans la cavité abdominale. On découvre une volumineuse masse de la tête du pancréas qui est fixé au

duodénum et à la partie postérieure de l'estomac. Il y a de nombreux nodules hépatiques et péritonéaux. L'un d'eux est prélevé pour biopsie ; celle-ci révèle une métastase d'adéno-carcinome. L'état s'aggrave progressivement et le malade meurt le 12 aout 1962.

L'autopsie révèle un carcinome pancréatique.

NB - Tous ces cas, ainsi que notre cas personnel, sont résumés dans le tableau suivant.

Auteur, date de publication	âge sexe	Masse	Ictère	Douleur	Interventions	Découvertes opératoires ou autopsiques .	Evolution
IRWIN & MORRISSON 1944	M 30 ans			+	(1) appendicectomie (2) cholecysto-gastrotomie+drainage externe	(1) vésicule et duodénum (n) (2) kyste du cholédoque autopsie	lithiase intrakystique décès en 34 h CARCINOME paroi kystique
FISHER 1958	M 16 ans		+	+	(1) resection du kyste (2) resection+reconstitution de la V.B sur drain en T	(1) kyste hydatique (2) kyste du cholédoque +carcinome paroi kystique autopsie: adeno-carcinome épithélium cylindrique sur la paroi du kyste	va bien pendant 2 ans D.C14 semaines plus tard .
PAPAGNI 1959	F 53 ans			++	(1) intervention : ? (2) kysto-duodenostomie	(1) pas de lithiase biliaire (2) dilatation kystique V.B lithiase intra kystique carcinome paroi kystique .	?
ASHBY 1964	F 50 ans	+		+	(1) kysto-duodenostomie (2) hepatico-jejunostomie sur drain en T	(1) kyste du cholédoque adeno-carcinome paroi kystique (2) carcinome peritoneale paroi kystique est bordée par épithélium biliaire	altération E.6 +++
GAUTIER BENOIT 1970	M 19 ans	+	+	+	(1) resection +hepatico-jejunastomie sur anse en Y (2) continuité rétablie de façon atypique	kyste choledoque + papillomatose bloc néoplasique	début des signes dès l'enfance va bien pdt 14 mois. D.C.5 mois après la 2e.intervention

Auteur, date de publication	âge sexe	Masse	Ictère	Douleur	Interventions	decouvertes opératoires ou autopsiques	Evolution
DEXTER 1957	F 22 ans	+	+			autopsie:carcinome canaux hépatiques D et G et canal de Wirsung	début dès l'enfance D/C 11 mois après la 1ere hospitalisation.
ARMANINO 946	H 17 ans		+	+		carcinome hépatique métastases +++	début dans l'enfance D.C.au 5e jour de l'hospitalisation
WILSON 1956	F 33 ans	+	+		(1)kysto-jejuno-stomie sur anse en Y (2) ?	kyste du cholédoque carcinome étendu d'origine pancréatique .	va bien pendant + de 16 mois .
GEORGE et MAINGOT 1962	F 27 ans		+	+	(2) kysto-jejuno-stomie	vésicule épaissie nodules kystiques autour de la VB kyste du cholédoque autopsie:carcinome hépatique .	Ictère et Hépatomégalie à la naissance va bien pendant 2 ans est enceinte D.C. 1 mois après l'accouchement
KELLY 1964	H 30 ans		+	+	(1)kysto-duodénostomie	kyste du cholédoque volumineuse tumeur de la tête du pancréas autopsie:carcinome pancréatique.	D.C. 48 h. + tard

Auteur, date de publication	âge sexe	Masse	Ictère	Douleur	Interventions	Découvertes opératoires ou autopsiques	Evolution
THISTLE WAITE 1967	H. 21 ans	+	+		(1) resection+hepaticojejunostomie (2) mise en place d'un tube en T (3) hépatico jejunostomie en Y	kyste du cholédoque Sténose anastomose hépatico jejunale carcinome autour de l'anastomose	va bien pendant 2 ans I/2 D. C
FERRARIS 1944						adeno carcinome hépatique et de la voie biliaire principale	
Cas personnel	F 27 ans	+	+	+	(1) kysto-jejunostomie en oméga + drainage externe (2) gastro-enterostomie	kyste du cholédoque avec nodule néoplasique dans sa paroi carcinome peritoneale diffusion métastatique	début des signes 15 jours après un accouchement adeno carcino-pancréatique D.C

N.B. Nous avons fait figurer dans ce tableau les éléments sur le cas de FERRARIS que nous avons relevés dans l'article de THISTLE WAITE.

CHAPITRE III

RAPPEL DE LA SEMEIOLOGIE ET DE L'EVOLUTION DE LA DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE

Dans cette partie nous rappellerons le terrain, les circonstances de survenue l'anatomo pathologie, la clinique, les signes biologiques et radiologiques ainsi que l'évolution de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.

Bien que les 12 cas recensés (11 cas de la littérature et notre observation personnelle) du kyste du cholédoque associé à un processus malin ne permettent pas une étude statistique valable, nous comparerons les caractéristiques de cette association rare aux faits habituellement rencontrés dans la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.

- TERRAIN ET CIRCONSTANCES DE SURVENUE

- Répartition suivant le sexe :

é D'après Mutricy (88) 80 % des cas sont féminins. Dans notre série de 12 cas, 6 surviennent chez des femmes ce qui nous donne une fréquence égale pour les deux sexes.

- Répartition selon l'âge :

L'affection atteint surtout les sujets jeunes. Pour Mutricy (88) près de la moitié des cas de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire seraient décelés avant l'âge de 10 ans et 4 cas sur 5 avant 30 ans. Sur 12 cas, 4 ont donné des signes dans la petite enfance, mais aucun n'a été décelé avant l'âge de 10 ans, par contre 9 cas ont été découverts avant l'âge de 30 ans, cette répartition étant comparable à la répartition habituelle. Deux cas survenaient chez des malades de la cinquantaine et le dernier chez une femme de 33 ans.

- Influence de la race :

La majorité des auteurs remarque que la fréquence serait plus grande au Japon.

- Influence de la grossesse :

Il faut noter que l'affection se révèle parfois au cours ou au décours de la grossesse. Pour notre malade, les premiers signes sont apparus 15 jours après une grossesse et un accouchement normaux.

La malade de George et Maingot (43) avait subi une kysto jéjunostomie en omega pour dilatation kystique de la voie biliaire principale, elle s'est bien portée pendant 2 ans et fut enceinte. Une toxémie gravidique a nécessité une césarienne. Peu de temps après cet accouchement, l'état se détériore rapidement, la malade décède et on découvre à l'autopsie un carcinome hépatique.

Pour certains auteurs, la révélation ou l'aggravation de l'affection à la suite d'une grossesse serait due à la coudure du bas-cholédoque pendant la période de gestation (21).

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Alonso-Lej (3) distingue 3 formes anatomiques de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire :

- la dilatation kystique,
- le diverticule congénital de la voie biliaire principale,
- le cholédococèle congénital

Nous n'évoquerons que très brièvement les deux dernières formes qui sont très rares.

- Le diverticule congénital de la voie biliaire principale, est une ectasie sacciforme reliée à la voie biliaire par un pédicule court et étroit. La voie biliaire restante est normale ou légèrement dilatée. La symptomatologie se rapproche de celle de la dilatation kystique. C'est une malformation exceptionnelle (47), (124).

Le cholédococèle congénital est tout aussi rare (54) (108) (128) (129). Il intéresse la partie intra duodénale de la voie biliaire principale, sous forme d'une distension kystique simulant un polype intra duodéal. La symptomatologie comporte des douleurs épigastriques, des nausées ou des vomissements, parfois un ictère.

- La dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale, représente pratiquement la totalité des cas de dilatation congénitale du cholédoque et nous occupera beaucoup plus longtemps. Elle représente une distension sphérique parfois excentrique de la voie biliaire, elle respecte les voies biliaires intra-hépatiques. Le plus souvent un seul canal s'abouche au pôle supérieur de la dilatation, mais il peut y en avoir deux : le cystique et l'hépatique commun voire trois : le cystique et les deux hépatiques.

Le volume de la dilatation est très variable. Elle contient en général 200 à 400 cc de bile mais des quantités beaucoup plus importantes ont été rapportées : 5 litres (103), (107) (133), voire 8 litres (94). Le volume du kyste ne semble pas avoir d'influence sur la date de survenue de la symptomatologie clinique.

- La paroi de la dilatation peut être épaissie jusqu'à 1 cm, mais elle peut être très amincie, expliquant les cas de rupture spontanée ou per-opératoire (10) (11), (22), (40), (46), (48), (94), -(111), (123).

Au point de vue histologique, cette paroi est constituée d'un tissu scléreux dense, fibro-collagène, avec parfois la présence de filets nerveux. Elle est souvent infiltrée d'éléments inflammatoires.

L'épithélium est de type biliaire mais est très souvent ulcéré, altéré, voire totalement absent comme cela a été constaté dans 3 cas au moins sur les 12 que nous analysons : Wilson (131), Dexter (23), et notre observation personnelle. La sclérose, l'inflammation et les altérations de l'épithélium sont les stigmates d'un processus pathologique comme on en rencontre également lors des stases biliaires d'autre origine (lithiase en particulier).

La dilatation contient une bile de teinte et de consistance variables, le plus souvent elle est infectée.

D'après Nutricy (88), la lithiase intra kystique se rencontre dans 13 % des cas. Sur les 12 cas recensés, elle était présente dans 2 cas (ce qui nous donne une fréquence à peu près analogue de 16 %).

La cancérisation de la paroi est possible, c'est là un des sujets qui nous occupent, nous discuterons ce point ultérieurement.

- Etat du cholédoque sous jacent à la dilatation :

La dilatation kystique occupe une longueur variable sur la voie biliaire. Le cholédoque sous jacent peut être réduit à presque rien lorsque la dilatation siège ou s'étend à la partie rétro-pancréatique du cholédoque. Il peut être perméable, rétréci ou totalement obstrué, parfois de taille normale. Au cours de

l'intervention, l'exploration de l'orifice du cholédoque inférieur est difficile car il peut être très petit, masqué par des replis en forme de valvule ou situé sur une des faces de la dilatation et non pas à son pôle inférieur (114).

Si l'on n'arrive pas à trouver l'orifice ou que son cathétérisme est impossible on ne peut en tirer aucune conclusion. La cholangiographie est le meilleur moyen d'étude, le passage du produit opaque dans le duodénum apportant la preuve de la perméabilité du cholédoque inférieur. La cholangiographie post opératoire pratiquée le 29 mai 1970, chez notre malade montrait qu'il existait un rétrécissement du bas cholédoque constant sur les différents clichés.

Par une étude manométrique Caroli (17) met en évidence la pression anormalement élevée qui règne dans la dilatation kystique. Le cholédoque inférieur même perméable constitue alors un obstacle fonctionnel. Mais la cholangiographie elle-même peut être mise en défaut et le fait de ne pas obtenir de passage duodénal du produit opaque ne permet pas de conclure à une obstruction de la voie biliaire sous jacente.

- Etat du foie :

Le foie souffre de la dilatation kystique, de la voie biliaire par l'intermédiaire de la stase, de l'infection et du fonctionnement sous pression élevée de la voie biliaire. Pour Mutricy (88) l'hépatomégalie serait présente dans 30 % des cas. Sur les 12 cas que nous analysons, elle était présente 4 fois : George et Maingot (43),; Dexter (23), Irwin et Morrisson (61), Papagni (89), c'est à dire également dans un cas sur trois.

Histologiquement on constate fréquemment une sclérose portale avec prolifération de néo canalicules biliaires, infiltrats lympho-plasmocytaires et polynucléaires dans les espaces portes. La rétention biliaire, attestée par la présence de thrombi biliaires, est beaucoup plus souvent intra lobulaire qu'extra lobulaire. Il ne s'agit donc pas au début d'une vraie cirrhose mais la persistance de la stase et surtout de l'infection biliaire va entraîner des cirrhoses biliaires particulièrement sévères chez le nourrisson. L'infection joue un rôle important dans la survenue de la cirrhose et l'atteinte hépatique est beaucoup plus fréquente chez l'enfant, modifiant de façon importante le pronostic. La ponction biopsie hépatique permet d'apprécier le retentissement hépatique mais en raison des accidents observés, il est préférable d'attendre l'intervention pour la pratiquer en toute sécurité. Pour Gross (48) cette cirrhose serait réversible après la suppression de la stase biliaire.

- Des dilatations kystiques multiples ont été, rarement rencontrées. Nutricy(88) en cite 4 cas (6),(27),(28),(80). La malformation siège alors en plusieurs endroits de la voie biliaire. Une dilatation peut également siéger sur la voie biliaire accessoire suggérant que le processus malformatif est susceptible d'atteindre n'importe quel étage des voies biliaires.

Dans notre observation personnelle sur 2 cholangiographies post opératoires par le drain de cholécystostomie (le 29 mai et le 2 septembre 1970) on pouvait remarquer la présence de 2 petites dilatations kystiques pouvant siéger sur les canaux hépatiques.

- CLINIQUE

Les signes cliniques majeurs de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale constituent la triade classique associant : une douleur, un ictère et une masse abdominale palpable. La présence simultanée de ces trois signes au début est rare, un des signes manque souvent pendant une partie de l'évolution.

- La douleur, est présente dans 2 cas sur 3. Dans notre étude nous l'avons retrouvée dans 9 cas sur 12 c'est-à-dire dans une proportion identique. Elle siège le plus souvent au niveau de l'hypochondre droit parfois dans la région épigastrique; plus rarement elle est généralisée à tout l'abdomen. Elle rassemble le plus souvent à des coliques hépatiques mais elle peut être plus sourde, donnant une sensation de pesanteur. Elle peut s'accompagner de nausées et de vomissements.

- L'ictère se retrouve dans 75 % des cas d'après Attar et Obeid (8). Dans notre étude il est présent dans 10 cas sur 12 c'est à dire dans 83 % des cas.

C'est un signe très intéressant dans la mesure où il attire d'emblée l'attention vers les voies biliaires et le foie. Son intensité est variable d'un malade à l'autre, s'il est intense il peut entraîner un prurit.

C'est un ictère de type rétionnel: il s'accompagne d'urines foncées et d'une décoloration des selles.

Son intensité peut varier au cours de l'évolution, avec des rémissions complètes, d'autres fois il peut évoluer d'un seul tenant, augmentant progressivement comme c'était le cas pour notre malade.

- La masse abdominale est le signe majeur de la triade. Elle se rencontre plus souvent chez l'enfant. Elle était présente dans 7 des 12 cas que nous

analysons. Il s'agit d'une masse de l'hypocondre droit, bien limitée, lisse, régulière, rénitente ou fluctuante, mobile latéralement mais fixée dans le sens vertical. Elle est séparée du foie en haut, qui peut être palpé à son pôle supérieur, mais il peut être difficile de la distinguer de cet organe.

Cette masse est habituellement indolore, mais elle peut être sensible à la palpation.

Elle peut donner le contact lombaire et peut ainsi surtout chez l'enfant, faire évoquer un gros rein ou une tumeur rétro péritonéale.

Elle peut être très volumineuse, distendant l'abdomen. On peut parfois palper, au dessus de cette tumeur, une autre plus petite qui correspond à la vésicule. Le volume de la tumeur peut varier au cours de l'évolution et ce caractère, pour Alcnse-Lej(3) retrouvé chez une petite fille, serait presque pathognomonique de l'affection.

- D'autres signes peuvent exister :

- La fièvre est assez fréquente surtout quand il existe un ictère. Elle témoigne de l'infection favorisée par la stase biliaire.

- Des nausées ou des vomissements se rencontrent parfois.

- Une hépatomégalie, en règle modérée, peut se rencontrer, elle est liée à la cholestase ou à l'atteinte hépatique.

- Les signes d'hypertension portale : ascite, circulation collatérale, etc... font déjà partie du tableau des complications.

La difficulté du diagnostic est sans doute plus apparente que réelle due à la rareté de l'affection, et la constatation de ces signes, même lorsque la triade est complète, ne permet pas toujours d'évoquer le diagnostic. Ils attirent cependant l'attention vers le tractus digestif, les voies biliaires et le foie et amèneront à pratiquer des examens complémentaires.

- LES EXAMENS BIOLOGIQUES n'apportent aucun élément diagnostique, ils permettent seulement d'apprécier le degré de la rétention biliaire et de l'atteinte hépatique.

- La numération formule sanguine peut montrer une hyperleucocytose, témoin de la surinfection.

La constatation d'une éosinophilie, comme c'était le cas pour notre malade et celui de Fischer (35) peut faire errer plus longtemps le diagnostic en évoquant une affection parasitaire.

- Les tests de rétention biliaire : bilirubinémie, dosage du cholestérol total, des lipides sanguins, des phosphatases alcalines montrent l'importance de la rétention biliaire, elle est modérée le plus souvent.

- Les tests de fonctionnement hépatique : dosage du cholestérol estérifié, étude du rapport cholestérol estérifié/cholestérol total, les épreuves de traversée hépatique apprécient la valeur fonctionnelle hépatique.

- Des taux de prothrombine bas sont souvent constatés, ils peuvent être liés à la carence d'absorption de la vitamine K qu'entraîne toute rétention biliaire prolongée. Il faudra toujours pratiquer un test de Koller, chez notre malade l'injection parentérale de vitamine K1 n'a pas amélioré les chiffres du taux de prothrombine.

- Les tests de floculation sont longtemps normaux, même s'il existe déjà une sclérose débutante, s'ils sont perturbés ils montrent la présence d'une cirrhose qui aggrave le pronostic.

Contrairement aux examens biologiques, les EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES peuvent, dans certains cas privilégiés, permettre d'évoquer le diagnostic.

- La radiographie d'abdomen sans préparation visualise la tumeur éventuellement palpée cliniquement, sous forme d'une opacité homogène, aux contours arrondis; dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen. Sa limite supérieure, confondue avec l'ombre hépatique, n'est pas visible. La présence d'air dans le colon droit et transverse permet de mieux en apprécier les limites inférieures.

La paroi de la dilatation peut être calcifiée (132) chez notre malade il existait des calcifications au pôle inférieur de l'opacité.

- Le transit baryté gastro duodénal :

Si la dilatation est très volumineuse, elle peut refouler l'estomac vers la gauche. Mais c'est l'étude des déformations duodénales qui est la plus intéressante :

- de face l'aspect est variable :

. on peut voir un élargissement du cadre duodénal comme le ferait une tumeur de la tête du pancréas.

. il peut exister un refoulement vers le bas et la gauche du genu superior et du 2^e duodénum.

- quel que soit l'aspect constaté sur les clichés de face, ce sont les profils qui sont les plus importants car ils montrent constamment un refoulement du 2^e duodénum vers l'avant.

- Le lavement baryté peut montrer, comme cela se voyait chez notre malade, un abaissement de l'angle droit ou du colon transverse.

- Les opacifications des voies biliaires ne sont possibles qu'en l'absence d'ictère.

. la cholécystographie orale opacifie parfois la vésicule et la dilatation kystique mais les images obtenues sont difficiles à interpréter.

. la cholangiographie intra veineuse est l'examen radiologique qui pourrait permettre un diagnostic pré opératoire quand sa réalisation est possible. Il montre alors l'image de la dilatation sous forme d'une opacité arrondie dans la région sous hépatique, plus médiane et plus postérieure que l'image d'une vésicule. Le plus souvent on n'obtient pas d'opacification de la vésicule.

- L'urographie intra veineuse permet d'éliminer une tumeur rétro-péritonéale d'origine rénale. Dans la grande majorité des cas, la sécrétion et la morphologie des reins sont normales. Dans certains cas, surtout chez l'enfant, il peut exister une dilatation de la partie supérieure de l'uretère droit si la dilatation kystique le comprime; et même dans un cas (72), il existait une véritable hydro-néphrose qui a égaré au début le diagnostic en faisant penser que la tumeur abdominale palpée était un gros rein.

- Une scintigraphie hépatique a été pratiquée chez notre malade et chez le malade de Gautier Benoit (42). Dans les 2 cas elle montrait une large encoche au bord inférieur du foie. Dans notre cas, il n'était pas possible de distinguer si cette encoche correspondait à un tissu hépatique non fixant ou à une tumeur extra hépatique qui aurait marqué son empreinte au niveau du foie.

- L'artériographie coelio-mésentérique a été également pratiquée chez notre malade et chez celui de Gautier Benoit (42). Elle montre que la tumeur n'est pas d'origine hépatique : en effet, les vaisseaux intra hépatiques conservent une disposition normale. Elle montre le refoulement des artères viscérales par la dilatation kystique. Lemaitre (74) pense qu'une tumeur qui s'inscrit dans l'angle formé par les artères gastro-duodénale et hépatique, en leur imprimant des déplacements importants, fait évoquer une tumeur du pédicule hépatique, lorsque l'urographie intra veineuse a permis d'éliminer une lésion d'origine rétro péritonéale.

Le bilan radiologique peut donc permettre, dans certains cas, de poser un diagnostic pré opératoire correct mais comme pour toute intervention sur les voies biliaires, la cholangiographie per opératoire est indispensable. Elle peut se faire par l'intermédiaire de la vésicule ou par ponction directe de la cavité kystique. Les pressions anormalement élevées existant à l'intérieur de la dilatation kystique enlèvent toute valeur à l'étude manométrique. L'absence de passage dans le duodénum ne permet pas de conclure à l'obstruction du cholédoque sous-jacent à la dilatation. En effet, des vérifications anatomiques ont montré que des cholédoques restés invisibles à la cholangiographie étaient perméables à l'examen autopsique.

Si elle est bonne, ce qui malheureusement ne s'est pas produit dans notre cas elle apporte des indications précieuses : elle fait ou confirme le diagnostic, elle montre la morphologie, le volume, le siège exact sur la voie biliaire de la dilatation kystique, ses rapports avec les canaux hépatiques et cystique. Elle montre, sauf si la pression est trop élevée, les voies biliaires intra-hépatiques qui sont en règles normales.

Elle permet l'étude du cholédoque sous jacent et de ses rapports avec le canal de Wirsung.

Faute de cet examen indispensable, des dilatations kystiques de la voie biliaire principale ont pu être méconnues même à ventre ouvert.

- EVOLUTION ET COMPLICATIONS

En l'absence de traitement chirurgical, l'évolution de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est fatale. La stase biliaire et l'infection vont entraîner des lésions hépatiques qui évolueront vers la constitution d'une cirrhose véritable. Des signes d'hypertension portale apparaissent alors, des hémorragies digestives par rupture de varices oesophagiennes peuvent survenir. Chez le jeune enfant l'évolution peut être plus rapide encore, parfois d'une seule tenue.

- Complications infectieuses :

Le contenu du kyste est souvent infecté, mais le retentissement clinique n'en est pas toujours important, réduit à des poussées fébriles, voire latent, dépisté par une hyperleucocytose à la numération formule sanguine. Des poussées d'angiocholite peuvent survenir, le traitement médical les jugule, mais elles récidivent inéluctablement en l'absence de traitement chirurgical.

La cholécystite est plus rare, et se voit surtout chez l'adulte.

- La lithiase intra kystique était présente dans les cas d'Irwin et Morrisson (61) et de Papagni (89). Elle peut être associée à une lithiase vésiculaire, mais peut exister seule.

- La rupture de la poche kystique est également rare, elle peut être révélatrice. Le tableau clinique est celui d'une péritonite. Elle peut se faire spontanément ou être provoquée par des ponctions, soit ponction biopsie hépatique, soit ponction de la masse sous hépatique.

- Pancréatite : La dilatation kystique, comme toute affection de la voie biliaire principale, peut se compliquer de pancréatite (44), (108) mais ceci est rare. Par ailleurs, il peut exister une hyperamylasémie sans altérations pancréatiques visibles à l'intervention.

- La cancérisation de la paroi kystique ou des structures avoisinantes est le problème qui nous occupe nous lui consacrerons un chapitre.

- DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est rarement fait avant l'intervention. Cliniquement il repose sur la triade, le signe le plus important est la tumeur sous hépatique mais elle n'est pas toujours présente. L'apparition de cette triade avec une variabilité des signes au cours de l'évolution serait d'autant plus évocatrice qu'elle survient chez une petite fille ou une femme jeune.

Au point de vue radiologique, Lemaître (74) a souligné l'intérêt de l'association :

- d'une opacité tumorale du flanc droit sur le cliché sans préparation,
- de l'absence d'opacification des voies biliaires par voie orale et veineuse,
- de l'existence d'une empreinte duodénale et surtout sur les clichés de profil, du refoulement vers l'avant du 2e duodénum.

En fait, la visualisation de la dilatation par la cholangiographie intra-veineuse est le meilleur élément diagnostique, malheureusement cet examen est impossible le plus souvent.

Chez le nourrisson, l'ictère est souvent le premier et unique signe. Il faut tout d'abord éliminer les autres causes d'ictère à cet âge pour arriver au cadre des ictères malformatifs. La dilatation kystique est moins fréquente, mais c'est

le diagnostic que l'on espère plutôt que celui d'atrésie des voies biliaires car le pronostic en est très différent.

Chez le grand enfant , se pose surtout le diagnostic des tumeurs abdominales tumeurs hépatiques, kystes du mésentère ou du pancréas, tumeurs rénales, nécessitant l'urographie intra veineuse.

Nous aimerions ici souligner, avec . Fischer (35) l'identité clinique entre les dilatations des voies biliaires simples et celles qui sont associées à un carcinome, ne permettant pas ainsi de soupçonner cette association. La radiologie est tout autant impuissante pour suspecter le processus néoplasique. S'il est déjà difficile de faire le diagnostic pré opératoire de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale (la cholangiographie per opératoire constituant alors une investigation importante le diagnostic de l'association carcinomateuse est, lui, pratiquement impossible.

CHAPITRE IV

DISCUSSION PATHOGENIQUE

La pathogénie de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est discutée.

Pour quelques auteurs, qui développent à son propos une théorie purement mécaniste, une hyperpression due à un obstacle entraînerait la formation de la dilatation, cet obstacle siégerait sur le cholédoque sous jacent. En fait, cet obstacle peut être difficile à mettre en évidence, il peut s'agir notamment d'un obstacle fonctionnel. De plus, la dilatation kystique reste segmentaire alors que les obstacles néoplasiques qui réalisent des obstructions complètes n'entraînent qu'une dilatation diffuse, uniforme des voies biliaires d'amont.

Pour d'autres, (36), (96), (98), la dilatation kystique serait due à une absence ou une malformation des plexus nerveux intra pariétaux comme cela se voit dans le mégacolon. Mais la difficulté où l'on se trouve de voir les plexus nerveux, même en présence de voies biliaires saines rend une telle théorie singulièrement inopérante (16).

C'est actuellement une origine congénitale qui est admise par la plupart des auteurs, tout d'abord pour des raisons d'ordre statistiques : répartition des cas suivant l'âge, diminution de la fréquence au fur et à mesure que l'âge s'élève, constatation de cas chez le fœtus (53), et chez le nouveau né (78), (79) (122), enfin la fréquence de l'association de la dilatation kystique du cholédoque à d'autres anomalies congénitales des voies biliaires : cholédoque double (110) (127), vésicule double (65), vésicule divisée, absence de vésicule, canal commun avec le Wirsung (88).

C'est donc vers la théorie d'un développement embryologique defectueux que l'on s'oriente couramment aujourd'hui (3), (102), (118), (133). Au stade de l'embryon de 5 mois, la voie biliaire principale est constituée d'un cordon cellulaire plein qui, par un processus de vacuolisation se creuse ultérieurement d'une lumière. Une anomalie de cette vacuolisation entraînerait une faiblesse pariétale

localisée, ce qui expliquerait à la fois le caractère segmentaire de la dilatation et les anomalies du cholédoque sous jacent. Cette anomalie peut être une ouverture défectueuse du sphincter d'Oddi, une valvule anormale au niveau de l'ampoule de Vater, une sténose basse du cholédoque, un abouchement oblique de l'orifice cholédocien réalisant un dispositif en soupape. Cet obstacle entraînerait une augmentation de pression dans la voie biliaire qui se dilate à l'endroit où sa paroi est anormalement faible.

On pourrait montrer cependant comme Ashby (7) que le facteur obstructif peut être acquis. En effet, la survenue de l'affection, bien qu'elle soit beaucoup plus fréquente dans la jeunesse, peut se voir à des âges variables allant d'un fœtus mort né (53) à des personnes dépassant la cinquantaine. Dans de nombreux cas, comme pour notre observation et 9 des 12 cas analysés, l'histoire clinique est assez brève et peut laisser suggérer que la dilatation est présente seulement depuis peu de temps. Dans certains cas, une laparotomie antérieure à la survenue du kyste avait noté que la voie biliaire principale était normale, mais cette intégrité ne peut être admise formellement si une cholangiographie per opératoire n'a pas été pratiquée.

On pourrait donc penser que la survenue d'une dilatation kystique à l'âge adulte peut être due à une obstruction acquise : calcul, tumeur ou sténose inflammatoire qui produit une dilatation kystique localisée à cause d'une faiblesse congénitale localisée au niveau de la paroi.

Parmi les possibilités de facteurs obstructifs "acquis" nous pourrions citer la grossesse dont nous avons vu qu'elle avait révélé ou aggravé l'affection dans deux cas de notre série. En effet, au cours de la grossesse, le kyste est repoussé, déplacé si bien que son évacuation s'en trouve encore compliquée. Ceci pourrait expliquer que la grossesse peut provoquer une exacerbation des symptômes ou peut donner parfois la révélation de la maladie, le début clinique ayant lieu au cours ou décours de la période de gestation.

Quoi qu'il en soit, on peut admettre que pour qu'une dilatation kystique de la voie biliaire principale survienne, deux conditions doivent être réunies :

- une faiblesse localisée, d'origine congénitale, dans la paroi cholédocienne,

- un obstacle, qu'il soit anatomique ou fonctionnel, congénital ou acquis, au niveau du bas-cholédoque.

Quant à la survenue d'un processus néoplasique, soit dans la paroi même du kyste soit au niveau des structures avoisinantes (voies biliaires, foie, pancréas), elle est très rare comme nous l'avons vu et sa pathogénie pose un problème. C'est d'autant plus délicat qu'il est difficile de savoir si la dilatation kystique :

- était antérieure à la survenue du néoplasme, et on pourrait alors penser qu'elle peut en être la cause,
- était simultanée ou posétieuse au cancer suggérant ainsi que le cancer pourrait être la cause de la dilatation kystique.

De toutes façons le cancer ne peut être admis comme cause de la dilatation kystique que s'il atteint une région distale à cette dilatation, soit le pancréas soit la partie distale de la paroi du kyste.

A part deux malades : Ashby (7), Papagni (89), tous les autres étaient d'un âge bien jeune pour la survenue d'un carcinome, aussi doit il exister des facteurs particuliers susceptibles d'entraîner la survenue précoce d'un processus néoplasique.

Dans un certain nombre de cas de notre étude (3 au moins) la cavité kystique n'avait pas d'épithélium, quand celui-ci existe il est de type biliaire et présente le plus souvent des altérations. Par ailleurs, la paroi est presque toujours infiltrée par des éléments inflammatoires. Tous ces faits témoignent de l'agression due à la stase biliaire et à la surinfection.

Irwin et Morrisson (61) pensent qu'après plusieurs années d'irritation par une bile stagnante et infectée, l'épithélium bordant le kyste peut donner lieu à des plages de métaplasie qui font place plus tard à un carcinome. Fischer (35) pense également que l'inflammation chronique à l'intérieur du kyste provoque une régénération répétée de la paroi du kyste et qu'il peut alors se produire à un moment donné un "déraillement" de cette régénération vers une croissance carcinomateuse.

Ceci peut constituer une explication assez satisfaisante pour les cas où le carcinome se trouvait au sein même de la paroi de la dilatation kystique. Pour les cas où le carcinome siégeait sur les voies biliaires adjacentes, le foie ou le pancréas, on peut penser que ces organes étaient soumis au même environnement pathologique. Dans le cas de Dexter où il existait des carcinomes distincts des canaux hépatiques droit et gauche et du canal de Wirsung, les canaux biliaires intra hépatiques présentaient une hyperplasie et les espaces portes étaient enva-

his par des cellules carcinomateuses. Dans ce cas, le pancréas présentait également un carcinome papillaire et l'auteur pensait que le tissu pancréatique était soumis au même environnement anormal que le foie; c'est-à-dire une bile stagnante et infectée ayant entraîné une hyperplasie des canaux biliaires intra-hépatiques. On peut penser que la tumeur peut se développer ailleurs dans l'arbre biliaire, ou par simple coïncidence en un point de la dilatation kystique.

Il faut également rappeler avec Dexter (23) l'identité de structure entre les acides biliaires et le méthyl cholanthrène qui est un agent carcinogénétique puissant bien connu. In vitro, la bile peut produire du méthyl-cholanthrène (33), (130). Il n'y a pas de preuve expérimentale que l'acide cholique soit carcinogénétique lui même mais Gillman, Gilbert et Spence (45) suggèrent qu'en cas d'obstruction des métabolites anormaux peuvent se former. Un certain nombre de bactéries pathogènes sont capables de métaboliser in vitro les acides biliaires avec production de plusieurs métabolites (41), (58), (59), (101) (100). Et ainsi,

la stase biliaire entraînant l'infection (ces deux facteurs étant très souvent réunis dans la dilatation kystique de la voie biliaire principale, peuvent exposer les canaux biliaires à des substances anormales. Il n'y a pas de preuve expérimentale formelle pour que ces métabolites soit carcinogénétiques, seuls Fortner et Norris (39) dans une expérience peu connue ont réalisé un carcinome des voies biliaires chez le cobaye par l'injection de bile provenant de malades porteurs de carcinomes de la voie biliaire.

Dexter remarque de plus que Gillman, Gilbert et Spence (45) ont montré une hyperplasie extensive des voies biliaires chez des animaux carencés en vitamine A. En cas d'ictère obstructif prolongé on peut voir un déficit en vitamines liposolubles. Dans un certain nombre des 12 cas de notre étude, le déficit en vitamine K entraînait une hypo-prothrombinémie qui était corrigée par l'injection parentérale (sauf pour notre observation personnelle où le taux de prothrombine restait bas malgré l'injection parentérale de vitamine K1).

On peut donc penser que les facteurs favorisant la survenue d'un carcinome chez des malades porteurs d'une dilatation kystique de la voie biliaire sont au nombre de 3 :

- hyperplasie métaplasie ou altérations de l'épithélium, dues à l'obstruction et à l'infection,
- présence de métabolites anormaux des acides biliaires,
- hypovitaminose A.

Bien qu'il y ait peu de chances pour qu'aucun de ces facteurs pris séparément soit carcinogénétique, il semble probable que leur association réalisée dans la dilatation kystique de la voie biliaire principale, puisse favoriser la survenue d'un carcinome.

Dans 5 cas de notre étude, le carcinome a été découvert après la dilatation kystique, l'intervalle séparant ces deux constatations étant de 15 mois à 4 ans. Il y a donc une forte présomption pour que dans ces cas, la dilatation kystique ait été la cause du développement du carcinome.

La malade de Wilson (131) avait été traitée par une kysto jéjunostomie sur anse en Y à la Roux, la paroi du kyste avait été vérifiée histologiquement, mais 16 mois plus tard, une réintervention pour un tableau d'obstruction d'anastomose montra de nombreuses métastases d'un adéno carcinome hépatique.

La malade de George et Maingot (43) avait présenté à la naissance un ictère et une hépatomégalie, mais en l'absence d'éléments plus précis nous ne pouvons pas attribuer ces signes à la présence d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque. Elle fut opérée à l'âge de 27 ans, on découvrit alors un kyste du cholédoque et on pratiqua une kysto jéjunostomie en omega. Deux ans plus tard, à la suite d'une grossesse, les signes ont récidivé, la malade est décédée et on découvrit à l'autopsie un carcinome hépatique. On peut penser que dans ce cas, la grossesse a constitué, malgré la dérivation, un nouveau facteur d'obstruction.

Chez le malade de Fischer (35), on avait découvert à la première intervention une dilatation kystique dont on pensa qu'il s'agissait d'un kyste hydatique. Le kyste a été réséqué, mais 2 ans plus tard, on constate à la réintervention, un véritable kyste du cholédoque présentant un adéno carcinome dans sa paroi. Une nouvelle résection n'empêche pas le décès.

Le malade de Gautier Benoit (42) avait présenté dans l'enfance des crises douloureuses de l'hypochondre droit, spontanément résolutives. Cette évolution par poussées successives, entrecoupées de rémissions complètes, est hautement évocatrice de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale, et on peut penser que ce jeune garçon était porteur d'un kyste depuis sa petite enfance. La cavité kystique découverte à l'intervention était le siège d'une papillomatose qui ne semblait pas atteindre les canaux hépatiques, les voies biliaires intra hépatiques, n'ont pu être vérifiées. La cavité kystique a été réséquée, la papillomatose ne présentait à ce moment aucun signe de malignité.

Cependant le malade a présenté 15 mois plus tard un envahissement abdominal par des métastases d'une dégénérescence de cette papillomatose. Cette dégénérescence n'est pas étonnante, Caroli (18) et Cattell (19) ont signalé que ces tumeurs des voies biliaires dégénéraient avec la même fréquence que la papillomatose des voies urinaires. Ce qui est exceptionnel, c'est la survenue d'une tumeur épithéliale des voies biliaires. A cet âge les tumeurs des voies biliaires sont le plus souvent des sarcomes embryonnaires (90). Nous pouvons penser ici, avec une certitude raisonnable, que la papillomatose est survenue préférentiellement sur une voie biliaire malformée. Malgré la résection du kyste la dégénérescence a pu survenir à partir d'une éventuelle papillomatose des voies biliaires intra hépatiques qui n'avaient pu être vérifiées.

Le malade de Thilstle-Waite (113) présenta, près de 4 ans après la première intervention pour dilatation kystique de la voie biliaire, ou on avait pratiqué une résection du kyste suivie d'une anastomose hépatico-jéjunale sur anse en oméga, un anneau de carcinome autour de la bouche d'anastomose hépatico-jéjunale. Quelques mois avant cette constatation, le malade avait déjà présenté un épisode de sténose de l'anastomose hépatico-jéjunale et lors de l'intervention pratiquée à ce moment on n'avait noté la présence d'aucune zone suspecte. Dans ce cas, par la résection du kyste et la dérivation interne, les facteurs d'obstruction, de stase et d'infection avaient été supprimés et on s'explique mal alors la survenue 4 ans plus tard, d'un carcinome au niveau de la bouche d'anastomose. Il existait peut être depuis longtemps, au sein du canal hépatique des zones de dégénérescences histologiques indécélables macroscopiquement.

Pour ces 5 cas, on peut penser que la dilatation kystique a été la cause, par l'intermédiaire des facteurs que nous avons vus, de la survenue du carcinome.

Pour les autres malades, la dilatation kystique et le carcinome ont été découverts simultanément, que ce soit à l'intervention ou lors d'un examen autopsique, ou si tôt après l'intervention initiale, que l'on peut penser qu'ils coexistaient.

Pour 2 de ces malades, on peut penser, d'après l'histoire clinique, que la dilatation kystique existait avant le carcinome Dexter (23), Armanin o (5).

La malade de Dexter (23) avait présenté depuis l'âge de 3 ans des épisodes ictériques d'intensité et de durée variables. L'âge, le sexe, le tableau clinique, l'évolution par poussées itératives sont semblables à ce que l'on observe dans la dilatation kystique congénitale simple du cholédoque. On peut donc raisonna-

the first of the month of January, 1901, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

The deceased was born on the 10th day of
January, 1815, at the residence of her father,
John Smith, in the town of Smith, county of
Smith, State of New York. She was the
daughter of John Smith and Mary Ann Smith,
both of whom were born in the town of Smith,
county of Smith, State of New York.

She was married to John Smith, deceased, on the
10th day of January, 1840, at the residence of the
late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

She was the mother of John Smith, deceased,
born on the 10th day of January, 1845, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

She was the mother of Mary Ann Smith, deceased,
born on the 10th day of January, 1850, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.
She was the mother of John Smith, deceased,
born on the 10th day of January, 1855, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

She was the mother of Mary Ann Smith, deceased,
born on the 10th day of January, 1860, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

She was the mother of John Smith, deceased,
born on the 10th day of January, 1865, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

She was the mother of Mary Ann Smith, deceased,
born on the 10th day of January, 1870, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

She was the mother of John Smith, deceased,
born on the 10th day of January, 1875, at the
residence of the late Mrs. Mary Ann Smith, deceased.

blement penser que dans ce cas la dilatation kystique était antérieure au processus carcinomateux.

Bien que le malade d'Armanino (5) soit un garçon, il est à peu près certain que dans ce cas également la dilatation kystique existait depuis l'enfance. Cet auteur pense que si son malade n'avait pas eu de kyste du cholédoque, avec tous ses remaniements, il n'aurait sans doute pas développé de carcinome. La même hypothèse s'applique au cas de Dexter (23)

Par contre pour tous les autres cas où il n'y a pas eu de signes dans l'enfance et où le carcinome a été découvert en même temps, ou peu de temps après la dilatation kystique, il est impossible de savoir lequel de ces deux phénomènes est survenu en premier et, par conséquent, lequel a pu entraîner l'autre. On pourrait même douter qu'il y ait une relation de cause à effet entre ces deux processus pathologiques, mais nous pensons, avec Fischer (35) que la coïncidence de pur hasard, bien que statistiquement possible est tout à fait improbable, il ne faut pas oublier que la dilatation kystique du cholédoque et le carcinome des voies biliaires sont des phénomènes très rares. Donc, même si nous acceptons une liaison de causalité entre les syndromes, nous ne pouvons savoir quel processus s'est produit initialement et a pu ainsi être la cause de l'autre.

Pour terminer, nous allons revenir sur notre observation personnelle qui présente, en effet, deux particularités intéressantes :

- d'une part, les signes de la dilatation kystique du cholédoque sont apparus au décours d'une grossesse menée à son terme et nous avons vu quel facteur obstructif supplémentaire pouvait constituer la gestation dans la genèse de la dilatation kystique de la voie biliaire.

- d'autre part, le carcinome, d'origine pancréatique, siégeait dans la paroi du pôle inférieur de la cavité kystique. Ses connexions avec le duodénum n'ont pu être clairement précisées. Il est certain qu'il envahissait histologiquement la paroi duodénale de dehors en dedans. Mais on ne peut savoir s'il faisait partie d'un pancréas s'étendant jusque là ou si ce nodule était isolé dans la paroi de la cavité kystique.

Or, Budde (14) a pensé que la faiblesse de la paroi du cholédoque pouvait être due à la présence de tissu pancréatique en son sein, bien que cela puisse se trouver dans un cholédoque normal. De plus, il est bien connu que des néoformations peuvent se produire sur des îlots de tissu pancréatique aberrant siégeant au niveau des parois de l'estomac, du duodénum, du jéjunum ou d'un diverticule de Meckel (26).

Il serait séduisant de penser que notre malade a développé un carcinome sur du tissu pancréatique aberrant se trouvant au sein de la paroi du cholédoque.

Dès lors deux hypothèses se présentent, au point de vue pathogénique pour notre malade :

- la dilatation kystique de la voie biliaire principale était congénitale et existait depuis longtemps bien que muette cliniquement; elle était due à une faiblesse de la paroi cholédocienne par anomalie du processus de vacuolisation au cours de la vie embryonnaire, ainsi qu'à la présence de tissu pancréatique aberrant au sein de sa paroi; sur cet ilot pancréatique un carcinome s'est développé ultérieurement,

- ou bien, la dilatation kystique s'est produite secondairement à la survenue d'un carcinome pancréatique. Ce carcinome ayant réalisé, en association avec la grosseur, un facteur d'obstruction qui a entraîné la dilatation d'un cholédoque dont la paroi était le siège d'une faiblesse localisée congénitale. Le carcinome pancréatique a pu se développer soit sur un ilot aberrant au sein de la paroi cholédocienne, soit au niveau de la tête du pancréas et il a envahi ultérieurement les parois duodénale et cholédocienne.

Quoi qu'il en soit, un facteur est certain, c'est la présence d'une faiblesse localisée de la paroi due à une anomalie de la vacuolisation au 5e mois de la vie embryonnaire, qui a permis la constitution d'une dilatation kystique localisée de la voie biliaire principale.

CHAPITRE V

DISCUSSION THERAPEUTIQUE

Bien que 3 procédés de traitement chirurgical (la kysto-duodénostomie, la kysto jéjunostomie et l'excision suivie d'une hépatico-jéjunostomie) soit reconnus comme valables, des divergences persistent encore quant au choix de l'une de ces thérapeutiques.

Cependant tous les auteurs sont maintenant d'accord qu'il s'agit d'un syndrome chirurgical. Le traitement médical comporte une grande mortalité : 96 % pour Joseph et Fonkalsud (63) et est universellement condamné.

Pour la dilatation kystique du cholédoque associée à un carcinome, la mortalité semble être de 100 % même après un traitement chirurgical correct. Sur les 12 malades recensés, 2 sont décédés avant qu'aucun traitement chirurgical n'ait été mis en oeuvre.

Le malade d'Armanino (5) est décédé au 5e jour de l'hospitalisation et la malade de Dexter (23), 11 mois après sa première entrée à l'hôpital.

Tous les autres malades, ainsi que le malade de Ferrarris (30) ont été opérés. Nous n'avons pas d'indications évolutives sur le cas de Papagni (89). La malade d'Ashbi (7) vivait encore à la date de la publication, mais son état se détériorait. Les autres malades sont morts dans des délais ne dépassant pas 4 ans après la première hospitalisation.

Le but du traitement est le rétablissement du cours normal de la bile vers le tube digestif, pour cela la correction de la malformation n'est pas indispensable.

Diverses techniques peuvent être réalisées pour atteindre ce but. Il est bien évident que nous n'apprécierons pas la valeur de telle ou telle technique, par rapport aux cas que nous analysons : en effet, la présence d'un carcinome rendait d'emblée le pronostic fatal à plus ou moins long terme.

- LA CHOLEDOCORRAPHIE tente de redonner une morphologie normale à la voie biliaire principale par résection partielle de la dilatation pour obtenir, par suture, un canal de calibre normal. Cette technique peut être esthétiquement séduisante pour le chirurgien, mais elle est techniquement difficile et hasardeuse. En fait, la voie biliaire ainsi reconstituée n'est normale qu'en apparence, le fonctionnement n'est pas modifié par rapport à l'état antérieur. Le passage normal de la bile vers l'intestin n'est pas rétabli, le but n'est donc pas atteint. Cette méthode comporte un grand nombre d'échecs et n'est pas conseillée.

Elle a été utilisée dans le cas de Fischer (35) avec une variante : ici la voie biliaire principale a été reconstruite sur un drain en T.

- LE DRAINAGE DE LA CAVITE KYSTIQUE

Le drainage externe peut se faire à partir de la vésicule ou de la dilatation kystique elle même. C'est un moyen de traitement illogique car il crée une fistule biliaire externe avec toutes ses conséquences néfastes, il est associé à un taux de mortalité de 65 % pour Tsardakas (118). Il ne doit être utilisé que comme traitement provisoire chez un malade en état critique ou opéré pour une complication de sa dilatation, ou en association à une dérivation interne chez des malades porteurs d'un kyste volumineux avec un ictère intense et une obstruction complète du cholédoque afin que le kyste soit complètement décomprimé et qu'il ait des chances de se collaber (126).

Chez notre malade, c'est pour ces dernières raisons qu'une cholécystostomie sur drain de Kehr a été associée à la kysto jéjunostomie sur anse en omega.

Le drainage interne constitue le véritable traitement de la malformation.

• la sphinctérotomie a été défendue par Roux (96 - 97). On coupe le sphincter d'Oddi pour ouvrir largement la voie biliaire. Ceci nécessite une duodénotomie. Théoriquement on obtient une dérivation naturelle de la bile vers le duodénum, mais les inconvénients sont nombreux : risque de pancréatite aiguë hémorragique, risque de fistule duodénale si la recherche du sphincter d'Oddi a été difficile.

Les complications ultérieures peuvent être nombreuses : angiocholite, reflux sclérose de la sphinctérotomie avec possibilité de sténose entraînant une angiocholite. En fait, pour toutes ces raisons, elle a été peu utilisée.

. les anastomoses bilio-digestives peuvent se faire à partir de la vésicule de la dilatation elle même ou à partir de la voie biliaire sus jacente à la dilatation kystique.

. Les anastomoses à partir de la vésicule biliaire telles que la cholécystogastrostomie, la cholécystoduodénostomie et la cholécystojéjunostomie sont d'une technique aisée et la bouche anastomotique peut être large.

Une cholécystogastrostomie associée à un drainage externe a été utilisée dans le cas de Irwin et Morrisson (61)

Trout et Longmire (117) ont relevé 5 malades chez qui un de ces procédés avait été utilisé, les résultats immédiats sont satisfaisants mais aucun de ces malades n'avait été parfaitement bien pendant les 5 années suivant la première intervention. Ces procédés drainent une voie biliaire pathologique par l'intermédiaire d'une autre poche, la vésicule, qui semble avoir une grande tendance à être le siège d'une inflammation chronique. A cause de la stase continuelle à l'intérieur du kyste après drainage par l'intermédiaire de la vésicule, il est raisonnable d'admettre que la formation de calculs peut encore se faire avec la conséquence possible d'obstruction du canal cystique. C'est prendre un risque injustifié que de croire à une décompression rétrograde à travers un canal cystique de diamètre variable et situé à la partie supérieure du kyste alors qu'il existe des procédés valables, plus directs avec une morbidité plus basse.

. Les anastomoses sur la dilatation kystique elle même sont les plus employées, elles suppriment l'obstacle organique ou fonctionnel situé en aval de la dilatation kystique.

Nous ne citerons que pour mémoire la kysto gastrostomie : elle s'accompagne d'un reflux alimentaire massif dans les voies biliaires à cause des contractions puissantes de l'estomac. elle a été peu utilisée et n'est pas reconnue comme méthode acceptable de traitement. Presque tous les chirurgiens pensent maintenant que les anastomoses bilio gastriques sont accompagnées d'une plus grande morbidité que les anastomoses bilio duodénales et de devraient pas être employées.

La kysto duodénostomie et la kysto jéjunostomie sont les précédés qui sont considérés comme le traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale.

. La kysto duodénostomie est le procédé le plus fréquemment utilisé dans le traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale et nombreux chirurgiens continuent à recommander son emploi (20),(37),(49).

Elle a été utilisée comme première intervention dans les cas de Papagni (89) Ashby (7) et Kelly (67).

C'est le procédé de drainage interne techniquement le plus simple : un large décollement duodéno pancréatique expose la dilatation kystique et le deuxième duodénum qui sont au contact l'un de l'autre, ils sont incisés longitudinalement à l'endroit le plus déclive et anastomosés.

Cette technique laisse la poche kystique en place avec un risque théorique de mauvais drainage car la dilatation kystique diminue de volume sous l'effet du drainage ce qui modifie la situation de l'anastomose et peut gêner son fonctionnement, en fait l'anastomose doit être large, au moins 4 cm de diamètre.

Le problème principal posé par cette thérapeutique est le reflux du contenu duodénal dans la poche kystique et dans les voies biliaires, la présence de la dilatation favorisant la stase et l'infection. Ce reflux est bien mis en évidence sur les transits barytés post opératoires. Pour les défenseurs de cette méthode le reflux n'aurait aucune incidence pathologique si une stase n'y est pas associée.

Lorsque les radiographies montrent la stase de la baryte ou son évacuation retardée, l'anastomose est en voie de sténose et des accidents angiochololitiques peuvent survenir. Lorsque les radiographies ne montrent pas de reflux, il faut se méfier d'une sténose de l'anastomose.

Trout et Longmire (117) pensent avec Madden (91) que l'angiocholite est due à la sténose plutôt qu'au reflux. En effet, si l'angiocholite peut survenir en l'absence d'obstruction distale, elle est généralement associée à une sténose de l'anastomose. Pour ces auteurs, il est séduisant d'incriminer le reflux comme cause de la sténose de la kysto duodénostomie, le reflux étant une cause d'inflammation locale qui entraîne une augmentation des chances de sténose avec angiocholite secondaire.

Ainsi les complications angiochololitiques sont très fréquentes et nécessitent le plus souvent une réintervention.

Akonso-Lej (4) a noté un taux de 31 % de survenue ultérieure d'angiocholite chez les malades ayant subi une kysto duodénostomie.

Trout et Longmire (117) s'ils reconnaissent que ce procédé comporte un taux bas de mortalité et une morbidité immédiate minimale constatent que la morbidité à long terme est importante. Dans leur revue des malades suivis depuis plus

de 5 ans et qui ont subi une kysto duodénostomie, il constatent que 40,5 % de ces malades ont eu besoin d'une autre intervention. Chez 20 % de ces malades réopérés, il existait un degré significatif de sténose de l'anastomose : bien que l'anastomose bilio-digestive dans la plupart des cas avait un diamètre supérieur à 2 cm, on a découvert chez de nombreux malades une sténose jusqu'à moins de 4 mm et une occlusion complète dans certains cas.

De plus, un certain nombre de malades ayant subi une kysto duodénostomie n'ont pas eu besoin d'une seconde intervention mais ils ont présenté un taux variable de morbidité. Au total, pour ces auteurs, la morbidité globale à long terme, pour les malades porteurs d'une anastomose kysto duodénale et suivis depuis 5 ans ou plus, est de 65 % et ce procédé devrait être abandonné.

• La kysto jéjunostomie a été recommandée par d'autres et récemment avec de meilleurs surveillances valables à long terme. De nombreux chirurgiens pensent que c'est le meilleur procédé (4), (8), (27), (31), (29), (50), (52), (66), (82), (93), (118), (125).

Comme la kysto duodénostomie, elle laisse la poche kystique en place, mais diminue les risques de reflux.

• L'anse jéjunale peut être isolée de 2 façons soit en Y, soit en omega.

• - Anse en Y de Roux : ce procédé a été utilisé comme première intervention chez le malade de Wilson (131).

L'anse jéjunale choisie (en général la 2e ou la 3e) est sectionnée et son méso divisé en respectant la vascularisation. L'extrémité d'aval constitue le segment qui sera anastomosé à la voie biliaire, l'extrémité d'amont est réimplantée sur le jéjunum 50 à 60 cm en aval de la section. Ce montage donne un aspect en Y, il a l'avantage de bien isoler l'anse montée du tractus intestinal, il n'y a pas de reflux si l'anse a au moins 50 cm de long. Cette longueur ne doit cependant pas être trop longue : un des malades de Trout et Longmire (117) présente à la suite de ce traitement une diarrhée avec malabsorption digestive et on pense qu'elle est due à une anastomose jéjuno jéjunale trop distale.

- Anse en omega de Braun : cette technique a été utilisée en 1ère intervention dans le cas de George et Maingot (43) et pour notre observation personnelle.

L'anse jéjunale choisie est isolée par une jéjuno jéjunostomie latéro-latérale au pied de l'anse. Cette anastomose ne dérive pas tout le transit, mais on peut pallier à cet inconvénient en associant une ligature à la façon de Tomoda pour obliger le contenu intestinal à emprunter l'anastomose d'entéro entérostomie.

Quel que soit le montage choisi, l'anse exclue est amenée dans l'étage sus mésocolique après une résection d'une pastille de la paroi de la cavité kystique, l'anse est anastomosée au point le plus déclive de la cavité kystique, comme dans la kysto duodénostomie, c'est plus facile ici car l'anse peut être placée où l'on veut. Chez notre malade, l'anastomose n'a pu être pratiquée au point le plus déclive de la dilatation kystique car il existait à ce niveau un nodule néoplasique, et elle a été faite au niveau d'une petite cavité ampullaire qui se trouvait au pôle supérieur. Par contre, le drainage du fond de la cavité kystique se faisait par un drain.

Ce procédé opératoire est plus long que la kysto duodénostomie et nécessite une anastomose supplémentaire. Mais la plupart des auteurs sont d'accord pour penser qu'avec les progrès de l'anesthésie réanimation et de la chirurgie, ceci ne constitue par une addition significative dans le processus opératoire pour la majorité des cas.

L'expérimentation animale avait fait craindre la survenue d'ulcères duodénaux, le duodénum étant privé de la sécrétion alcaline biliaire (comme nous l'avons suspecté à un moment chez notre malade) mais les faits ont montré que cette crainte était vaine.

Trout et Longmire (117) notent que sur les 9 malades recensés, chez lesquels la kysto jéjunostomie avait été utilisée initialement, et suivis depuis au moins 5 ans, 6 d'entre eux n'ont présenté aucun trouble et 3 ont eu besoin d'une réintervention : l'un d'eux a présenté une sténose de la jéjuno jéjunostomie et après révision va bien depuis 5 ans, un autre a présenté dans les suites opératoires immédiates une perforation de la jéjuno jéjunostomie et après fermeture ne présente plus aucun trouble depuis 6 ans et demi, le 3e a présenté une cholécystite 11 ans après l'intervention initiale et va bien depuis qu'on a pratiqué une cholécystectomie.

Sur les 6 malades chez qui l'on a pratiqué une kysto jéjunostomie en seconde intervention, après une kysto duodénostomie, tous vont bien.

Un malade suivi depuis moins de 5 ans a présenté une occlusion intestinale mais se porte bien depuis que les adhérences ont été libérées il y a 2 ans.

En résumé l'auteur note que bien que 4 malades aient eu besoin d'une réintervention, chacun d'eux a été réopéré pour un problème différent et s'est ensuite bien porté; et dans aucun cas, il n'a été nécessaire de défaire la kysto-jéjunostomie. Il est impossible de fixer avec exactitude le taux de mortalité de la kysto jéjunostomie par rapport à celui de la kysto duodénostomie puisqu'il y a peu de publications des décès. Cependant la morbidité à long terme de la kysto duodénostomie fait que, pour la majorité des auteurs, la kysto jéjunostomie doit lui être préférée.

- L'excision primaire du kyste suivie d'une anastomose sur la voie biliaire au-dessus de la dilatation kystique

La résection entraîne la suppression de la poche anormale, source de stase et d'infection.

L'anastomose se fait à partir du canal hépatique.

- L'hépatico-duodénostomie a été pronée par plusieurs (3) (6), (80), (91), (99), Cette technique comporte des inconvénients : elle nécessite la mobilisation du duodénum que l'on peut être obligé de faire monter jusqu'au hile hépatique et surtout, le reflux est possible comme pour la kysto duodénostomie, en fait ici, la nocivité du reflux serait moindre puisque la poche kystique est supprimée.

- L'hépatico-jéjunostomie est pratiquée par d'autres (125), et semble maintenant être utilisée le plus souvent au Japon avec des résultats satisfaisants (52).

Ce procédé a été utilisé dans les cas de Gautier Benoit (42) et de Thistle-Waite (113).

L'anse jéjunale peut ici aussi être montée en Y ou en omega.

De nombreuses dilatations kystiques s'étendent jusqu'à la convergence des canaux hépatiques droit et gauche, on doit alors garder une collerette de la paroi kystique autour des orifices de convergence. La section transversale de la dilatation est faite alors près de son pôle supérieur.

La résection du reste de l'apocoe est possible lorsque la dilatation est de siège sus duodéal. Lorsque la dilatation s'étend à la partie rétro pancréatique de la voie biliaire, la résection complète en est plus difficile et plus

dangereuse. Dans ces cas Hepp (56) a proposé d'exclure la dilatation kystique. Cette exclusion est réalisée par la section de la voie biliaire au pôle supérieur de la dilatation kystique, cette section transversale portant sur la voie biliaire elle même ou sur la partie supérieure de la dilatation kystique. La dilatation kystique est alors fermée par suture puis abandonnée. La voie biliaire est alors anastomosée à une anse jéjunale. La dilatation est ainsi exclue du transit biliaire.

Dans le traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale, l'essentiel est de construire une dérivation bilio-digestive exempte de complications. Si on préfère une excision suivie d'anastomose hépatico-jéjunale, pour Nutricy (88), le fait que la dilatation kystique soit réséquée complètement ou partiellement, ou simplement exclue, devient secondaire.

Cette technique semble donner de bons résultats mais le recul est encore faible.

L'opportunité d'une cholécystectomie concomitante, même si la vésicule apparaît normale, a été discutée (93), et son ablation a été recommandée par plusieurs auteurs (20), (76), (85), (117).

Morgenstern et Shore (85) ont publié un témoignage expérimental selon lequel, si la vésicule est laissée en place, la décompression de la voie biliaire principale par une anastomose intestinale conduit à une inflammation progressive de l'arbre biliaire et à une infection ascendante, tandis que si la vésicule est enlevée, le reflux dans l'arbre biliaire est bien toléré.

En outre, les chances de lithiase vésiculaire et de cholécystite ultérieures sont probablement plus élevées chez les malades porteurs d'une dilatation kystique que chez le reste de la population et la cholécystectomie prophylactique excluerait une possibilité diagnostique en cas de douleurs ultérieures de l'hypocondre droit. Ainsi, puis que une vésicule restante est d'une utilité physiologique et chirurgicale faible, puisque les données cliniques et expérimentales montrent que l'ablation est probablement bénéfique et puisque l'ablation peut prévenir ce qui pourrait être plus tard une intervention difficile il semble que la cholécystectomie concomitante soit souhaitable.

Trout et Longmire (117) conseillent également une appendicectomie prophylactique, si les conditions le permettent, puisque cette intervention aurait sans aucun doute prolongé la vie de 2 malades de leur revue qui sont décédés d'une perforation appendiculaire.

Au total :

La kysto duodénostomie semble devoir être abandonnée à cause de sa grande morbidité à long terme, en temps que traitement de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.

Cependant certaines circonstances peuvent faire que ce soit alors le seul moyen utilisable :

- la position rétro duodénale du kyste peut rendre une autre thérapeutique difficile,

- parfois indépendamment de la position du kyste, l'état du malade peut être tel que la dissection plus poussée et l'anastomose supplémentaire de la kysto-jéjunostomie ou de l'hépatico-jéjunostomie peuvent être trop hasardeuses; Dans ces cas, Trout et Longmire (117) conseillent une large anastomose d'au moins 5 cm entre le kyste et le duodénum et une surveillance ultérieure soigneuse de ces malades. La mortalité opératoire chez le nourrisson de moins de 1 an est élevée, et à cet âge on ne désire pas dériver une portion importante, du grele. Dans ce cas Mutricy (88) pense que l'on pourrait intervenir en 2 temps. La première intervention serait une kysto duodénostomie car elle est plus simple et mieux tolérée dans l'immédiat, et à la deuxième intervention on pourrait alors construire une anastomose bilio jéjunale dans de meilleures conditions, l'enfant étant plus âgé, anictérique, en bon état général, après avoir vérifié la fonction hépatique par une ponction biopsie.

Si en dehors de ces circonstances, il semble que la kysto duodénostomie doive être abandonnée, des divergences persistent entre ceux qui préfèrent la kysto jéjunostomie et ceux qui pronent l'excision primaire suivie d'une hépatico-jéjunostomie.

Les défenseurs de la kysto jéjunostomie, avec parmi eux Trout et Longmire (117), et Lindenauer (76) pensent que l'hépatico-jéjunostomie comporte une somme non négligeable de dissection dans une zone critique et qu'elle laisse au chirurgien, peu, sinon aucun choix en cas de faute technique ou de complications ultérieures. De plus le système canalaire proximal n'est pas dilaté, aussi une large anastomose entre un canal proximal normal et le jéjunum ne peut pas être pratiquée et les chances de sténose ultérieure sont considérables. Ils incriminent à l'anastomose hépatico-digestive une mortalité qui était encore de 15% en 1959 (3). Pour toutes ces raisons, ils préfèrent la kysto jéjunostomie et ne conseillent l'hépatico-jéjunostomie qu'en cas d'échec de cette première technique.

" Pour les auteurs qui pronent l'hépatico jéjunostomie (3),(6),(68),(80),(99),(124),(52), cette technique est celle qui remplit le mieux les conditions pour la prévention des complications ultérieures, en effet, elle supprime la poche kystique, source de stase et d'infection toujours possibles, même si elle est convenablement drainée. Les problèmes posés par la dissection difficile peuvent être diminués si on se contente de l'exclusion de la poche kystique. L'anastomose peut être rendue plus large si on laisse une collerette de la paroi de la dilatation kystique autour de la voie biliaire restante.

La constatation de 13 cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale associée à un carcinome pourrait faire peser la balance en faveur de la résection de la cavité kystique. En effet, elle supprime deux facteurs que nous avons considérés comme vraisemblablement importants dans la constitution d'un carcinome (qu'il siège au niveau de la paroi de la cavité kystique, sur la voie biliaire sous-jacente, le foie ou le pancréas, l'hyperplasie, la métaplasie, la régénération répétée et les altérations de l'épithélium de la cavité kystique dues à l'obstruction et à l'infection d'une part et d'autre part l'action nocive des acides biliaires, la possibilité de formation de métabolites anormaux sous l'influence de la stase et de l'infection. Certes, si la kysto jéjunostomie est bien construite, la stase et l'obstruction doivent disparaître mais Pellerin (90) reconnaît que la constatation d'association de carcinome à la dilatation kystique suscite quelques inquiétudes sur le devenir des poches kystiques laissées en place.

Sur les 5 cas de notre étude où la dilatation kystique était antérieure à la survenue du carcinome, trois malades ont vu leur cavité kystique réséquée : Fischer (35), Gautier Benoit (42), Thistle Waite (113) et cela n'a pas empêché la survenue ultérieure d'un néoplasme. Si pour le cas de Gautier Benoit (42), la résection ne se discutait pas car on sait la fréquence de la dégénérescence des papillomatoses, on peut se demander si, dans les autres cas, la résection a prolongée la survie de ces malades. Cependant Fischer (35) pense que le carcinome ne se serait pas développé si, chez son malade, la dilatation kystique avait été supprimée à temps.

Dans les cas où le carcinome a été découvert en même temps que la dilatation kystique et où une intervention a pu être pratiquée, l'acte chirurgical et le pronostic étaient d'emblée grevés par la présence du néoplasme, et il est bien difficile alors de conclure.

De plus George et Maingot (43) bien qu'ils préfèrent l'excision du kyste suivie d'une hépatico-jéjunostomie, nous rappellent que sur environ 600 cas de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire publiés dans la littérature, on n'en a noté que très peu (13 cas c'est-à-dire 2%), qui sont associés à un carcinome, et la possibilité de cette association ne doit pas constituer le seul argument pour ceux qui préfèrent l'hépatico-jéjunostomie après résection du kyste.

De toutes façons, tous les auteurs sont d'accord pour conseiller une surveillance à long terme très soigneuse de ces malades opérés pour dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale que ce soit pour dépister la faillite de telle ou telle technique ou pour guetter la survenue d'un carcinome.

C O N C L U S I O N

Si de nombreux cas de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale ont été maintenant publiés (environ 600) et si son cadre clinique est bien connu, elle reste une affection rare ; l'association à un processus carcinomateux est, elle, exceptionnelle: nous en avons retrouvé 12 cas dans la littérature, notre observation personnelle représente le 13^{ème} cas .

Si nous pensons que cette association ne correspond pas à une coïncidence de pur hasard qui, bien que statistiquement possible, est peu probable, il nous reste à établir une liaison de causalité entre les deux phénomènes .

Pour certains cas, il était pratiquement certain que la dilatation kystique préexistait au carcinome; et nous avons vu alors, avec Dexter, que l'existence de la dilatation avait pu favoriser la survenue d'un carcinome par l'intermédiaire des facteurs suivants :

- hyperplasie, métaplasie ou altérations répétées de l'épithélium de la cavité kystique dûes à l'obstruction et à l'infection

- action nocive sur l'épithélium des acides biliaires et formation possible de métabolites anormaux sous l'influence de la stase et de la surinfection. Il faut à ce propos, rappeler l'identité de structure entre les acides biliaires et le méthyl -cholantrène, agent carcinogénétique connu.

- hypovitaminose A

Pour les autres cas, il est difficile de savoir quel était le processus pathologique initial qui a pu entraîner l'autre . Dans certains cas, sans doute le carcinome a été la cause de la formation de la dilatation kystique ; mais, pour qu'une telle dilatation localisée puisse se former sous l'influence d'une obstruction distale, il faut admettre que la paroi cholédocienne présentait une faiblesse localisée congénitale due à une anomalie de vacuolisation au 5^{ème} mois de la vie embryonnaire. Cette hypothèse pathogénique est d'ailleurs celle qui est admise maintenant par la plupart des auteurs pour la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale .

Au point de vue thérapeutique, il semble que, pour la majorité des cas, la kystoduodenostomie doive être abandonnée à cause de sa morbidité à long terme élevée et les divergences qui persistent entre les auteurs sont entre ceux qui préfèrent la kystojejunostomie et ceux

qui prônent l'excision primaire de la dilatation kystique suivie d'une hépaticojejunostomie .

La constatation de 13 cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale associée à un adénocarcinome ne semble pas pouvoir être la seule raison, bien qu'elle puisse faire émettre des doutes sur les cavités kystiques laissées en place, qui puisse faire préférer l'excision suivie d'anostomose hépatico-jejunale, à cause de sa rareté (2% des cas)

Cependant, tous les auteurs, qu'ils préfèrent la kystojejunostomie l'excision suivie d'une hépaticojejunostomie ou qu'ils aient été contraints par des circonstances difficiles de pratiquer une kystoduodenostomie, sont d'accord pour conseiller très vivement une surveillance à long terme soigneuse des malades opérés pour dilatation kystique de la voie biliaire principale .

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - AGBAYANI B.F., MARCELO F.B.
Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Report of five cases and review of the literature.
J. PHILLIP. MED. ASS. - 1963 - 39 - 282
- 2 - ALAGILLE D., CARAVASSILIS V.
Dilatation kystique congénitale du cholédoque
Revue Int. Hépat. - 1961 - 11 - 721/756
- 3 - ALONSO-LEJ F., REVER W.B. et PESSAGNO D.J.
Congenital choledocal kyst with a report 2 and an analysis of 34 cases
Int. Abstr. Surg. - 1959 - 108 - 1
- 4 - ARCHAMBAULT H., ARCHAMBAULT R., LASKERG W. -- Cholédocus cyst.
A case treated by Y. Roux type anastomosis of jejunum to the cyst
Ann. Surg. - 1950 - 132 - 1144
- 5 - ARMANINO L.P.
Idiopathic dilatation of the Common Bile duct with coexistent primary hepatic carcinoma. Report of a case.
Ann. Intern. Med. - 1946 - 24 - 714
- 6 - ARTHUR B.W., STEWART J.R.
Biliary cysts
Brit. J. Surg. - 1964 - 51 - 671
- 7 - ASHBY B.S.
Carcinoma in a choledochus cyst
Brit. J. Surg. - 1964 - 51 - 493/496
- 8 - ATTAR S. et OBEID S.
Congenital cyst of the bile duct. A review of the literature and a report of two cases
Ann. Surg. - 1955 - 142 - 289
- 9 - BARZEL U.S., FRIEDMAN R. et GLOTZER P.
Choledocal cysts and acute purulent pericarditis
New England J. Med. - 1967 - 276 - 1247
- 10 - BLEGEN H.M., BOYEN E.L.
Perforation of choledocus cyst with biliary peritonitis. Report of a case submitted to 3-stage operation
J. Lancet - 1946 - 66 - 177/183
- 11 - BLOCKER T.J., WILLIAMS H. et WILLIAMS J.E.
Traumatic rupture of a congenital cyst of the choledocus
Arch. Surg. 1937 - 34 - 695/701

- 12 - BROOKS P.T.
Reflux cholangitis. Etiology and surgical treatment.
Pacif. Med. Surg. 1965 - 73 - 347
- 13 - BROWNE H.J.
Choledocal (bile duct) cysts
J. Irish Med. Ass. 1955 - 37 - 208
- 14 - BUDDE M.
München Med. Wrschr. 1920 - 1 - 114
- 15 - BURGESS C.M. & CHERRY J.W.
Idiopathic dilatation of the common bile duct
Arch. Surg. 1953 - 67 - 771
- 16 - BURNETT W., GAIRNS E.W. & BACSICH P.
Some observation on the innervation of the extra-hepatic biliary system in man
Ann. Surg. - 1964 - 159 - 8-26
- 17 - CAROLI J. & MARCOULIDES
Contribution à la pathogénie des dilatations congénitales du cholédoque
Arch. Mal. App. Dig. 1953 - 42 - 1045/1060
- 18 - CAROLI J., SOUPAULT R., CHAMPEAU R., ETEVE J. & HIVET M.
Papillome et papillomatose de la V.B.P.
Revue Méd. Chir. Mal. Foie - 1959 - 34 - 191/230
- 19 - CATTEL R.B., BRASL J.M. & KAHN F.
Polypoïd epithelial tumors of the bile duct
New Engl. J. Med. - 1962 - 266 - 57/61
- 20 - DANIEL D.S.
Choledocal cyst. Report of a case
Ann. Surg. 1962 - 155 - 902
- 21 - DEFFARGES M.
Considérations à propos d'une observation de dilatation kystique du cholédoque
Thèse Médecine Clermont-Ferrand - 1959 - N° 1
- 22 - DESORCHER G., EMPE J., DUCOULOMBIER H. & LAMORIL P.
Dilatation kystique congénitale du cholédoque révélée par une pancréatite
chez un enfant de 4 mois. Jéjunostomie sur anse en Y ; guérison.
Ann. Chir. Infant. 1961 - 2 - 149/153
- 23 - DEXTER D.
Choledocal cyst with carcinoma of the intra-hepatic ducts and pancreatic duct
Brit. J. Cancer - 1957 - 11 - 17, 18/25
- 24 - DOUGLAS A.H.
Case of dilatation of the common bile duct
Mth. J. Med. Sci. London - 1852 - 14 - 97 cité par Alonso-Lej

- 25 - ElSS., DINOVO D. & CAEDO J.P.
Multiple papillomas of the entire biliary tract
Am. Surg. 1960 - 152 - 320/324
- 26 - Encyclopédie médico-chirurgicale
Tome 8 - 7106 A (C)
- 27 - ENGLE J., SALMON P.A.
Multiple choledocal cysts. Report of a case
Arch. Surg. 1964 - 88 - 345
- 28 - ESGUERRA-GOMEZ G., RIVEROS-GAMBOA E.
A case of multidiverticular cystic dilatation of the common and hepatic ducts
Amer. J. Roentgenol - 1965 - 94 - 477/479
- 29 - FARREL W.J.
Giant choledocal cyst. Report of a case successfully treated by A. Roux en Y
choledochocystojejunostomy
Ann. Surg. 1959 - 150 - 313
- 30 - FERRARIS L.V., NAVORRO A. y ESCARGIEL
Dilatation del hepatocolodoco y adeno carcinoma
Bol. Sve. Cir. CORDOBA - 1944 - 5 - 21 - N'a pu être consulté
- 31 - FERRIS D.O. & YADEAU R.E.
Choledocal cyst
Mayo Clin. Proc. 1964 - 39 - 332
- 32 - FERRIS D.O. & YADEAU R.E.
Choledocal cysts. Report of a case
Arch. Surg. 1964 - 88 - 345
- 33 - FIESER L.F. & NEWMAN M.S.
J. Amer. Chem. Soc. - 1935 - 57 - 961 - cité par DEXTER
- 34 - FIRICA TH., RADULESCU M. & MATTEI M.
Considérations sur la dilatation congénitale du cholédoque
Lyon Chir. 1965 - 61 - 748/750
- 35 - FISCHER H.G.
Primäres Karzinom in der Wand einer angeborenen zystischen Gallengangweiterung
Zbl. Chir. 1958 - 83 - 1234/1241
- 36 - FLEURY J., LAUMONIER R., LAHARY J.
Mégacholédoque à segment sous-jacent dépourvu de formation nerveuse
Arch. Franc. Pédiat. 1963 - 20 - 1019
- 37 - FONKALSRUD E.W., BOLES E.T. Jr
Choledocal cysts in infancy and childhood
Surg. Gynec. Obstet. 1965 - 121 - 733
- 38 - FORTNER J.G. & NORRIS W.P.
1954 - CANCER - 7 - 1109 - Cité par DEXTER

- 39 - FORTNER J.G. & NORRIS W.P.
1954 - CANCER - 8 - 667 - Cité par DEXTER
- 40 - FRIEND W.D.
Rupture of choledocal cyst during confinement
Brit. J. Surg. 1958 - 46 - 155/157
- 41 - FUKUI T.J.
Biochem. Tokyo - 1937 - 25 - 61 Cité par DEXTER
- 42 - GAUTIER-BENOIT C., L'HERMINE C., PARIS J.C. & HOUCKE M.
Dilatation kystique et papillomatose disséminée de l'hépto-cholédoque
Mém. Acad. Chir. 1970 - 96 - 359/363
- 43 - GEORGE P.A., MAINGOT R.
Choledocus cyst associated with carcinoma in the liver. Report of a case
Brit. J. Surg. 1962 - 50 - 339/341
- 44 - GIBSON L.E., HALLER J.A.
Acute pancreatitis associated with congenital cyst of the common bile duct
J. Pediat. 1959 - 55 - 650/657
- 45 - GILLMAN J., GILBERT C. & SPENCE J.
CANCER - 1954 - 7 - 1109 Cité par DEXTER
- 46 - GCSWITH J.T., KIMMERLING R.
Perforated choledocal cyst with bile peritonitis in an infant. Case report
and surgical managenement
Surgery - 1966 - 59 - 878/882
- 47 - GRAY W.
Congenital diverticulum of the common bile duct
Brit. Med. J. - 1942 - 2 - 366
- 48 - GROSS R.E.
Idiopathic dilatation of the common bile duct in children
J. Pediat. - 1933 - 3 - 730/755
- 49 - GROSS R.E.
The surgery of infancy and chillhood
London (SAUNDERS) 1953 - p. 526
- 50 - GROVE W.J.
Recognition and treatment of congenital choledocal cysts
Arch. Surg. 1957 - 75 - 443/449
- 51 - GUNDERSON J.
Cysts of the bile ducts
Acta Chir. Scand. 1965 - 129 - 606
- 52 - HAYS D.M., GOODMAN G.N., SNYDER W.H. Jr., WOOLLEY M.M.
Congenital cystic dilatation of common bile duct
Arch. Surg. 1969 - 98 - 457

53- HEILIGER J.

Über die congenitale cystenartige Erweiterung des Ductus Choledocus
Dissert.inaug. Fiessa 1910
cité d'après Alonso-Lej.

54- HENRION C.

Le cholédococèle ou dilatation kystique de l'ampoule de Vater
Acta Chir.Belg. 1967 66 139-152

55- HENRY E. MONTIES J.P.

Quelques fautes de tactique chirurgicale dans les kystes congénitaux du
cholédoque.
Mars.Chir. 1963 15 251 253

56- HEPP J.

A propos du traitement par exclusion des " dilatations kystiques " de
la V.B.P.
Entretiens de Bichat 1964 207-208

57 - HILDEBRAND

Geheilte choledocuszyste.
Deutsch Med. Wschr. 1913 39 2224

58- HOEHN W.H. SCHMIDT L.H. & HUGHES H.B.

J.Biol.Chem. 1944 152 59
cité par Dexter .

59- HUGHES H.B. & SCHMIDT L.L.

Proc.Soc.exp.Biol. N.Y. 1942 51 -162
cité par Dexter .

60- HUTCHINS E.H. MANDORFER G.B.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct with sequelae
JAMA. 1944 125 202

61- IRWIN S.T. & MORRISSON J.E.

Congenital cyst of the common bile duct containing stones and undergoing
cancerous change
Brit.J. Surg. 1944 32 319-321

62- ISELIN H.

Gemeinsame cyste der gallen-und pankreawege.
Arch. Klin.Chir. 1927 145 304

63- JOSEPH W.H. FONKALSRUD E.W. & LONGMIRE Jr.

Cystic dilatation of common bile duct in adults
Arch.Surg.1965 91 468

64- JUDD E. S. & GREENE E.I.

Choledochus cyst. Surg.Gynec.Obstet. 1928 46 317-324

65- KAZAR G.K. TANACS N.L. .

Double gallbladder and cyst of the common bile duct .
Magy Siblesz 1931 44 268-272
Excerpta Med. (Aust) Seet IX 1952 6 1420

66- KEELEY J.L

Congenital cystic dilatation of the common bile duct ,report of a case
Arch.Surg.Chicago 1948 56 508-515

67- KELLY T.R. SCHLUTTER T.M.

Choledochal cyst with coexistent carcinoma of the pancreas
Am. Surg.1964 30 209-212

68- KIRTLEY J.A. Jr. & HOLCOMB G.W. Jr.

Surgical management of diseases of the gallbladder and common duct in
children and adolescents
Amer . J. Surg. 1966 111 39

69- KREMER J.

Ein fall einer durch choledochoduodenostomie dauernd geheilten echten
choledochussyste
Arch.Klin.Chir. 1919 113 99

70- LECOUTURIER J.P. PASSERON J.GOMET J.C. & TESTAS P.

La dilatation kystique congénitale du cholédoque.
Les livrets du Médecin 1971 3 221 -228-

71- LEE S.S. MIN P.C. KIM . G.S HONG P.W. CHOLEDOCHAL CYST.

Arch. Surg 1969 99 19

72- LEFEVRE Claudette.

Dilatation kystique congenitale du choledoque chez le nourrisson
Thèse Med.Paris 1963 n°807

73- LELONG-M. ALAGILLE D. LE TAN VINH

Ictère du type obstructif du premier âge-Revue int.Hepat.1960 10 319-430

74- LEMAITRE G. L'HERMINE C. GAUTIER BENOIT C. & PARIS J.C.

Arteriographie coelio-mesentérique dans un cas de dilatation kystique
du cholédoque chez un adulte. Ann.Radiol.1968 11 834-836

75- LIEBNER E.J.

Roentgenographie study of congenital cysts. Pre and postoperative
analysis of five cases -
Amer. J. Roentgen 1958. 80 950

76- LINDENAUER S.M. & LAVAWAY J.M.

Surgical management of congenital choledacal cyst.
Surgery . 1969 65 972

1. Introduction
The purpose of this study is to investigate the effects of various factors on the growth and development of the human body. This study is a part of a larger project on human growth and development.

2. Objectives
The objectives of this study are to determine the effects of different factors on the growth and development of the human body. The study will also aim to identify the factors that influence the growth and development of the human body.

3. Methodology
The methodology of this study is based on a combination of qualitative and quantitative methods. The study will involve the use of questionnaires, interviews, and physical measurements to collect data on the growth and development of the human body.

4. Results
The results of this study show that there are significant differences in the growth and development of the human body across different groups. The study also found that certain factors, such as nutrition and exercise, have a significant impact on the growth and development of the human body.

5. Conclusion
The conclusion of this study is that the growth and development of the human body are influenced by a variety of factors. The study also found that certain factors, such as nutrition and exercise, have a significant impact on the growth and development of the human body. The study suggests that further research is needed to explore the effects of these factors on the growth and development of the human body.

6. References
The following references were used in this study:
1. Smith, J. (2010). Human Growth and Development. New York: McGraw-Hill.
2. Jones, A. (2012). The Effects of Nutrition on Human Growth and Development. London: Routledge.

7. Appendix
The following appendixes are included in this study:
1. Questionnaire
2. Interview Schedule

8. Tables
The following tables are included in this study:
1. Table 1: Growth and Development of the Human Body
2. Table 2: Factors Influencing the Growth and Development of the Human Body

9. Figures
The following figures are included in this study:
1. Figure 1: Line graph showing the growth and development of the human body over time.
2. Figure 2: Bar chart showing the effects of different factors on the growth and development of the human body.

10. Summary
The summary of this study is that the growth and development of the human body are influenced by a variety of factors. The study also found that certain factors, such as nutrition and exercise, have a significant impact on the growth and development of the human body. The study suggests that further research is needed to explore the effects of these factors on the growth and development of the human body.

11. Conclusion
The conclusion of this study is that the growth and development of the human body are influenced by a variety of factors. The study also found that certain factors, such as nutrition and exercise, have a significant impact on the growth and development of the human body. The study suggests that further research is needed to explore the effects of these factors on the growth and development of the human body.

12. References
The following references were used in this study:
1. Smith, J. (2010). Human Growth and Development. New York: McGraw-Hill.
2. Jones, A. (2012). The Effects of Nutrition on Human Growth and Development. London: Routledge.

77- LINDNER H.H. GREEN R.B.

Embryology and surgical anatomy of the extra-hepatic biliary tract
Surg.Clin. N.Amer. 1964 44 1273-1285

78- LONGIMO L.A. & MARTIN L.W.

Abdominal masses in the newborn infants
Pediatrics 1958 21 596-604

79- Mc. LAUGHLIN E.F.

Choledocus cyst
Ann.Surg. 1946 123 1047 -1062

80- Mc. WORTHER G.L. CONGENITAL CYSTIC DILATATION OF THE COMMON BILE DUCT

Arch Surg.Chicago 1924 8 604

81- MADDEN J.L. CHUN JY KANDALAFT S. PAREKH M

Choledocoduodenostomy an unjustly maligned surgical procedure
Amer.J. Surg.1970 119 45

82- MAHOUR G.H. LYNN H.B

Choledocal cyst in children Surgery 1969 65 967

83- MAINGOT R.

Abdominal operations
4 th.Ed. (1961) London Lewis

84- MAINGUET P. CAROLI J. SOUPAULT R. SALET J. WEILL J.

La dilatation kystique congenitale du cholédoque. Forme totalement
obstructive
Rev. Med.chir. Mal. Foie 1959 4 99 120

85- MORGENSTERN L. SHORE J.M.

Selection of an optimal procedure for decompression of the obstructed
common bile duct.
Amer.J. Surg. 1949 119 38

86- MORI T.

J.Biochem. Tokyo 1939 29 87
cité par Dexter .

87- MURATA M.

Über einen dauernd geheilten Fall von idiopathischer choleduchuserweiterung
Zbl. Chir. 1935 62 1269

88- MUTRICY J.

La dilatation kystique congenitale de la voie biliaire principale
Thèse Paris 1968 n°839

89- PAPAGNI L. LORUSSO E.

La dilatazione cistica del coledoco; considerazioni a proposito di
due casi dimostrati radiologicamenti
Minerva med.Torino) 1959 50 2646-2652

90- PELLERIN D.

Discussion communication Gautier Benoit (42)

91- PESSAGNO D.J.

Excision as treatment of choice in congenital choledocal cyst.
Current surgical management 1955 Saunders & Cie Philadelphia

92- POATE HRG.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct.
Aust. New Zeal J. Surg 1941 11 32

93- RAVITCH M.M. SNYDER G.B.-

Congenital cystic dilatation of the common bile duct.Special reference
to radiographic studies
Surgery 1958 44 752

94- REEL P.J. & BURREL N.E.

Cystic dilatation of the common bile duct
Ann. Surg.1922 75 191

95- ROGERS J.D. PRIESTLEY J.T.

Cystic dilatation of the common bile duct.Report of a case
Proc. Staff.Meet.Mayo Clin. 1949 24 568

96- ROUX M. BEAUREGARD G. RETTORI R. LAUMONNIER R.

Dilatation anévrysmatique de la V.B.P. ,une nouvelle observation
de prétendu kyste du cholédoque.
Arch. Mal Appar.Dig. 1958 . 47 690-706

97- ROUX M. DEBRAYC. LECANUET R. LAUMONNIER R.

Pathologie chirurgicale des voies biliaires intrahépatiques.
1961 - Masson & Cie Paris.

98- SALTZ N.J. GLASER K.

Congenital cystic dilatation of the common bile duct.
Amer. J. Surg.1956 91 56-59

99- SCHARLI A. & BETTEX M.

Congenital choledocal cyst.Reconstruction of the normal anatomy
J.Pediat.Surg. 1958 3 604

- 100 - SCHMIDT L.H., GREEN M.H. & COOPER E.
Ibid. - 1942 - 145 - 229 - Cité par DEXTER
- 101 - SCHMIDT L.H. & HUGUES H.B.
J. Biol. Chem. - 1942 - 143 - 771 Cité par DEXTER
- 102 - SENEQUE J., TAILHEFER A.
Les dilatations congénitales du cholédoque ; anciens kystes idiopathiques du cholédoque
J. CHIR. (PARIS) - 1929 - 33 - 154/178
- 103 - SHALLOW T.A., EGER S.A. & WAGNER F.D. Jr.
Congenital cystic dilatation of the common bile duct, case report and review of the literature
Ann. Surg. - 1943 - 117 - 355/386
- 104 - SHALLOW T.A., EGER S.A. & WAGNER F.B. Jr.
Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Follow-up on previously reported case and report of additional case
Ann. Surg. 1946 - 123 - 119
- 105 - SHIELDS A.B.
Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Follow-up in three cases and discussion of pertinent features.
Amer. J. Surg. 1964 108 142
- 106 - SHOCKET E., HALLENBECK G.A. & HAYLES A.B.
Choledocal cyst, report of cases
Mayo. Clin. Proc. 1955 30 83
- 107 - SMITH B.C.
Cyst of the common duct
Arch. Surg. 1942 44 963/983
- 108 - STEPHENS F.O.
Choledochocoele : an unusual type of choledochal cyst which presented as acute pancreatitis
Aust. N. Z. J. Surg. 1966 36 124/127
- 109 - STRODE J.E.
Congenital cystic dilatation of the common bile duct
Int. Surg. 1966 45 508
- 110 - SWARTLEY W.B. & WEEDER S.D.
Choledocus cyst with a double common duct
Ann. Surg. 1935 101 912/920
- 111 - TAGART R.E.B.
Perforation of a congenital cyst of the common bile duct
Brit. J. Surg. 1956 44 18/21
- 112 - TAYLOR S.H., SLANEY G.
Choledocus cyst
Brit. Med. J. 1957 1 1401

- 113 - THISTLE-WAITE J.R. & HOWITZ A.
Choledocal cyst followed by carcinoma of the hepatic duct
Sth. Med. J. 1967 60 872/874
- 114 - TRAN NGOC NINH, PHAM BIEU TAM, FEROLDI J., LICHTENBERGER R.P.
La dilatation kystique congénitale du cholédoque chez l'enfant ; remarques anatomiques et chirurgicale à propos de 6 cas personnels
Ann. Chir. Infant. 1964 5 245/269
- 115 - TRAN NGOC NINH
Dilatation congénitale du canal cholédoque chez l'enfant. Etude de 2 cas personnels et revue de la littérature
Arch. Mal. App. Dig. 1964 53 1213/1239
- 116 - TRAN NGOC NINH
Dilatation kystique congénitale du canal cholédoque
Lyon Chir. 1964 60 242/251
- 117 - TROUT H.H., LONGMIRE W.P.
Long-term follow-up study of patients with congenital dilatation of the common bill duct
Am. J. of Surg. 1971 121 68/86
- 118 - TSARDAKAS E. & ROBNETT A.H.
Congenital cystic dilatation of the common bile duct : report of 3 cases, analysis of 57 cases and review of the literature
Arch. Surg. 1956 72 311
- 119 - UPCOTT H.
Cystic dilatation of the common bile duct
Brit. Med. J. 1932 1 911
- 120 - VARELA
A proposito de dilacion idiopatica de coledoco
Bol. Soc. Cir. B. Aires 1956 40 166 - Cité par ALONSO-LEJ
- 121 - VATER A.
Dissertation inauguralis medica proes. Diss. Qua scirrhis viscerum disseret c.s. ezlerus
Bibl. de l'Université d'Edimbourg H 22, 70, 19 Cité d'après ALONSO-LEJ.
- 122 - VLACHAS J., CASSIMOS C.H., TRIGONIS G.
Choledochus cyst in an hewborn, report of a case with necropsy findings
Arch. Path. 1959 67 395/399
- 123 - WALLER E.
Idiopathic choledocal cyst with report of a case cured by choledochoduodenostomy
Ann. Surg. 1917 66 446
- 124 - WALTON J.
Congenital diverticulum of the common bile duct
Brit. J. Surg. 1939 27 295/315

- 125 - WARREN K.W., KUNE G.A., HARDY K.J.
Biliary duct kysts :
Surg. Clin. N. Amer. 1968 48 567
- 126 - WARREN
Discussion communication
Trout & Longmire (117)
- 127 - WEEDER S.D.
Choledochus cyst with a double common bile duct : sequelae and complications
Ann. Surg. 1939 110 55
- 128 - WEIGAND R.
Un cas rare de kyste congénital du cholédoque inférieur développé dans le duodénum
Un. Med. CANADA 1964 93 1202/1205
- 129 - WHEELER W. DEC.
An unusual case of obstruction to the common bile duct (choledochocoele)
Brit. J. Surg. 1940 27 446/448
- 130 - WIELAND H. & DANE E.
Z. Physiol. Chem. 1933 219 240 - Cité par DEXTER
- 131 - WILSON F.D., MORISSEY G.E. & MAC CONNEL
Bile duct cyst with malignant degeneration
J. Iowa St. Med. Soc. 1956 46 72/78 - N'a pu être consulté
- 132 - WRIGHT A.D.
X-ray appearances produced by congenital cystic dilatation of the common bile duct
Brit. J. Radiol. 1935 8 227/230
- 133 - YOTUYANAGI S.
Contribution to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct
Gann. 1936 30 601/650
- 134 - ZEHNDER M.A.
Unusual findings in biliary surgery
Amer. J. Surg. 1956 91 49
- 135 - ZINNINGER M.M. & CASH J.R.
Congenital cystic dilatation of the common bile duct
Arch. Surg. Chicago 1932 77 24
- 136 - Archives of clinical cases of chir. gastroent.
1971 3 299/398

Vu, le Président de Thèse

M. le Professeur LEGER

Vu, le Doyen de la Faculté

LARIBOISIERE - SAINT-LOUIS

M. le Professeur FOURNIER

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

